

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1965 — N° 87

L'ENFANT DEMI-SOURD

EXAMEN - ORIENTATION ÉDUCATIVE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 22 Juin 1965

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

DANIÈLE CHARACHON

née le 28 octobre 1938 à Lyon

Interne - Médaille d'or des Hôpitaux de Lyon

LYON

IMPRIMERIE AUDIN

3, rue Marius-Audin

1965

L'ENFANT DEMI-SOURD

L'ENFANT DEMI-SOURD

EXAMEN - ORIENTATION ÉDUCATIVE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 22 Juin 1965

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

DANIÈLE CHARACHON

née le 28 octobre 1938 à Lyon

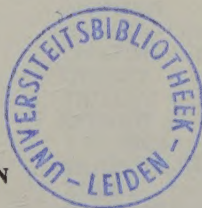
Interne - Médaille d'or des Hôpitaux de Lyon

LYON

IMPRIMERIE AUDIN

3, rue Marius-Audin

1965



FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen : M. J.-F. CIER

Doyens honoraires :

M. J. LEPINE, Membre de l'Institut; M. H. HERMANN, Correspondant de l'Institut

Assesseur. M. LEVRAT

Assesseur. L. REVOL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATÉ,
MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN,
ROCHET, POLLOSSON

PROFESSEURS

Clinique médicale A	MM. LEVRAT
Clinique médicale B	P. RAVAUT
Clinique médicale C	CROIZAT
Clinique médicale D	GIRARD
Clinique et Prophylaxie cardio-vasculaire	FROMENT
Clinique chirurgicale A	MALLET-GUY
Clinique chirurgicale B	WERTHEIMER
Clinique chirurgicale C	BERTRAND
Clinique urologique	CIBERT
Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale	DECHAUME
Clinique de chirurgie orthopédique et chirurgie infantile	J. MARION
Clinique gynécologique	MATHIEU
Clinique obstétricale	PIGEAUD
Clinique stomatologique	FREIDEL
Clinique ophtalmologique	PAUFIQUE
Clinique et Prophylaxie de la Tuberculose	BRUN
Anatomie Pathologique	GUICHARD
Physique biologique (détaché à Beyrouth)	PONTHUS
Thérapeutique chirurgicale et Chirurgie opératoire	J. PERRIN
Chimie organique et Toxicologie	CHAMBON
Chimie biologique et médicale	ENSELME
Pharmacie galénique et matière médicale	REVOL
Médecine du Travail	BOURRET
Hygiène et action sanitaire et sociale	SOHIER
Botanique et cryptogamie	NETIEN
Chimie analytique pharmaceutique	BADINAND
Pharmacie et pharmacologie	DREVON
Médecine légale et Déontologie	ROCHE
Parasitologie et pathologie exotique	COUDERT
Pathologie générale et expérimentale	P. GIRARD
Anatomie	LATARJET
Pathologie chirurgicale	PEYCELON
Pathologie médicale	VACHON
Physio-pathologie des voies respiratoires	GALY
Radiologie	PAPILLON
Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale	GONIN
Clinique des maladies infectieuses	X...
Bactériologie	MONNET
Physiologie et pathologie obstétricale	BANSSILLON
Physiologie B	CHATONNET
Clinique endocrinologique	GUINET
Clinique de chirurgie orthopédique	TRILLAT
Matière médicale et législative pharmaceutique	DORCHE
Physiologie A	J.-F. CIER
Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phonologie	MOUNIER-KUHN
Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie	THIERS
Clinique traumatologique des membres	CREYSSEL
Clinique carcinologique	DARGENT
Histologie et embryologie	L. DUMONT
Clinique de chirurgie cardiaque	P. MICHAUD
Clinique médicale infantile et hygiène du 1 ^{er} âge	M. JEUNE
Biologie médicale et pharmacodynamie	FAUCON
Chimie	PERROT
Clinique médicale infantile	C. SARROUY

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM.

Physique nucléaire
appliquée à la médecine BERGER
Bactériologie BERTOYE

MM.

Neuro-chirurgie MANSUY
Chimie pharmaceutique. COLLET
Climatologie LACROIX

MM.
 Propédeutique chirurgic. LIARAS
 Neuro-chirurgie LECUIRE
 Médecine générale REVOL
 Thérapeutique chirurgic. GOINARD

MM.
 Pharmacie chimique.... A. CIER
 Médecine générale PONT
 Médecine générale TRAEGER

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

MM.
 Parasitologie ROMAN
 Anatomie pathologique.. FEROLDI
 Physique biologique.... MORET
 Botanique ODDOUX

MM.
 Chimie analytique de SOLLIERS
 Médecine générale DESPIERRES
 Parasitologie GARIN
 Médecine du Travail... TOLOT

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS TITULAIRES

MM.
 Chimie biologique CREYSEL R.
 Hygiène THIVOLET
 Electro-radiologie PINET
 Neuro-Psychiatrie GUYOTAT
 Chirurgie générale DESCOTES
 Pathologie expérimentale JOUVET
 Physique biologique ... PEYRIN
 Anatomie pathologique . TOMMASI
 Electro-radiologie BUFFARD
 Médecine générale et
 thérapeutique LEJEUNE
 Stomatologie de MOURGUES
 Maladies infectieuses ... NAUSSAC
 Chirurgie générale REBOUILLAT
 Pédiatrie ROMAGNY
 Médecine générale. DELAHAYE
 Anesthésiologie DELEUZE
 Electro-radiologie GIRAUD

MM.
 Anesthésiologie MICHEL
 Pédiatrie et puériculture. FRANÇOIS
 Chirurgie générale..... MICHOUlier
 Dermatologie COLOMB
 Médecine générale FRIES
 Médecine générale LAMBERT
 Pédiatrie GILLY
 Médecine générale ROBERT
 Anatomie BOUCHET
 Pédiatrie et puériculture. BETHENOD
 Immunologie GERMAIN
 Pneumo-ptisiologie. ... KALB
 Pédiatrie LARBRE
 Chirurgie générale..... SOUSTELLE
 Bactériologie VINCENT
 Médecine légale COLIN
 Médecine générale..... VIALA

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS STAGIAIRES

MM.
 Hématologie. FAVRE-GILLY
 Histologie et embryolog. GIROD
 Chimie biologique GRAS
 Chimie analytique MALLEIN
 Hygiène RIFFAT

MM.
 Physiologie. FLANDROIS
 Bactériologie VIALIER
 Pharmacie galénique... ROLLET

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.
 Ophtalmologie BONAMOUR
 Chirurgie générale de MOURGUES
 Georges
 Médecine générale DEVIC
 Obstétrique DUMONT M.
 Urologie DURAND
 Chirurgie générale FRANCILLON
 Chirurgie générale SAUBIER
 Neuro-Psychiatrie SCHOTT
 Neuro-chirurgie ALLEGRE
 Electro-Radiologie CHASSARD
 Orthopédie. FAYASSE
 Oto-rhino-laryngologie . GAILLARD

MM.
 Médecine générale GARDE
 Ophtalmologie HUGONNIER
 Chirurgie générale MARET
 Médecine générale MORNEX
 Médecine générale NORMAND
 Médecine générale PERRIN A.
 Stomatologie DUMAS
 Obstétrique GARMIER
 Médecine générale NOEL Gilbert
 Orthopédie. SCHNEPP
 Chirurgie générale A. MOUNIER-
 KUHN

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

Président : Professeur P. MOUNIER-KUHN
 Assesseurs : Professeur agrégé M. GIGNOUX
 Professeur agrégé J. GAILLARD
 Professeur agrégé R. FRANÇOIS

A MON PERE

Plus encore que sa maîtrise professionnelle, ses qualités humaines réalisent le meilleur des exemples.

A MON FRERE ROBERT

La moins docile est en fait la plus admirative de ses internes.

A TOUS LES MIENS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. MOUNIER-KUHN

Il a bien voulu nous attirer dans une spécialité qui nous tentait, tout en nous paraissant redoutable.

Au cours de deux années passées dans son service, sa courtoisie jamais lassée, sa délicate amabilité, nous ont tenue sous le charme.

Sa vaste culture médicale, son extraordinaire maîtrise bronchoscopique, son ardeur sans cesse renouvelée pour inspirer et diriger le travail de son équipe, imposent l'admiration. Au delà de la science, nous avons toujours été particulièrement sensible à l'intérêt qu'il témoigne à ses petits malades.

Il nous a fait l'honneur de nous confier ce travail, nous a guidée de ses conseils tout au long de sa réalisation. Nous l'en remercions vivement et nous espérons ne pas trop le décevoir.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre profond et respectueux attachement.

A NOTRE MAITRE ET JUGE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE M. GIGNOUX

C'est sur la colline de l'Antiquaille que, jeune externe, nous avons pour la première fois pris contact avec l'oto-rhino-laryngologie.

Plus que l'hérédité, la clarté de son enseignement, auquel son humour sait donner une saveur qui lui est propre, l'ambiance amicale de son service, nous en ont donné le goût.

Les hasards des choix ne nous ont pas encore permis de bénéficier d'un semestre d'Internat à ses côtés. Nous gardons l'espoir de pouvoir bientôt combler cette regrettable lacune.

Nous lui resterons toujours fidèlement attachée.

A NOTRE MAÎTRE ET JUGE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ J. GAILLARD

Entraînés dans son sillage par son infatigable dynamisme, tous demeurent éblouis par la rapidité de ses diagnostics, la sûreté de ses gestes opératoires. Il aime et sait enseigner, et nous avons largement profité de ses leçons toujours remarquablement claires et concises.

Nous le remercions tout particulièrement de la patience qu'il a toujours témoignée à l'égard d'une interne peu chirurgicale.

Qu'il nous soit permis de lui exprimer notre respectueuse admiration.

A NOTRE MAITRE ET JUGE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ R. FRANÇOIS

Nous le remercions d'accepter de nous juger sur un travail un peu éloigné de ses préoccupations habituelles.

Mais nous avons pu apprécier au cours d'un bref semestre de pédiatrie à quel point tout lui était sujet d'intérêt, et combien était vaste son savoir.

Les relations étroites et toujours amicales de deux services voisins nous ont permis d'admirer à nouveau ses qualités médicales et humaines, l'enthousiasme tempéré d'une grande rigueur scientifique avec lequel il se consacre à ses petits malades.

Nous l'assurons de notre dévouée et respectueuse reconnaissance.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX :

EXTERNAT :

Monsieur le Professeur P. SANTY
et Monsieur le Professeur Agrégé M. JAUBERT de BEAUJEU

Monsieur le Professeur P. WERTHEIMER
et Monsieur le Professeur L. MANSUY

Monsieur le Professeur Agrégé M. GIGNOUX

Monsieur le Professeur J. MATHIEU

Monsieur le Professeur M. BERNHEIM
Monsieur le Professeur Agrégé R. FRANÇOIS
et Monsieur le Professeur Agrégé F. LARBRE

Monsieur le Docteur P. LAGEZE
et Monsieur le Professeur P. GALY

INTERNAT PROVISOIRE :

Monsieur le Professeur Agrégé C. KALB

Monsieur le Professeur Agrégé G. VIGNON

INTERNAT :

Monsieur le Docteur A. CHARRAT
et Monsieur le Docteur C. KOHLER

Monsieur le Docteur P. IMBERT

Monsieur le Professeur P. MOUNIER-KUHN
et Monsieur le Professeur Agrégé J. GAILLARD (4 semestres).

Monsieur le Professeur J. DECHAUME
et Monsieur le Professeur Agrégé B. SCHOTT (neuro-psychiatrie
infantile).

A NOS CONFERENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT .

MESSIEURS LES DOCTEURS :

M. PERRIN-FAYOLLE, F. MARTIN, J.-P. HAGUENAUER,
P. MEYER, J. ROULLET, E. LACHIEZE-REY, J. TOURNIAIRE,
P. BONNET et R. CHARACHON

A NOTRE CONFERENCIER D'OTO-RHINO-LARYNGOLOGICAT :

Monsieur le Docteur J.-P. REBATTU

A MONSIEUR LE DOCTEUR J.-P. REBATTU :

*Nous avons toujours apprécié son amabilité souriante.
Il nous a permis de bénéficier de ses grandes connaissances médicales, et nous l'en remercions très vivement.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR H. MARTIN

Nous regrettons beaucoup de ne pouvoir encore nous compter parmi ses élèves.

A MESSIEURS LES DOCTEURS : H. LAFON, P. MEREAUD,
H. TAKIZAWA, J. BONNEFOY, A. PERSILLON, C. BAPTISTE
ET J. P. HAGUENAUER

Leurs conseils éclairés nous furent souvent précieux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. FONTVIEILLE

Il a eu la pénible charge de nous initier à la tâche d'Interne en O.R.L. Nous le remercions d'avoir toujours su garder sa sérénité et sa gaieté.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J.-C. LAFON

Il sait, sans jamais se départir de son sourire, que notre ignorance rend parfois ironique, nous faire profiter de son savoir. Ses conseils nous ont été sans prix dans l'élaboration de ce travail. Nous l'en remercions très vivement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. MORGON

Dès nos débuts dans la carrière médicale, il a été pour nous un guide et un ami. Il a sans cesse éclairé notre route, depuis nos premiers pas d'audio-phonologiste, jusqu'à la réalisation de cette thèse. Nos remerciements resteront toujours trop faibles.

A NOS AMIS DANS LA SPECIALITE : G. LAPICOREY,
M. BOUCHAYER, R. GRAILLE, C. JACQUEMARD

A NOS AMIS DE L'INTERNAT
ET PARTICULIEREMENT AUX ARBANAIS
DU SEMESTRE D'ETE 1962

A NOS CAMARADES
DE L'INSTITUT D'AUDIO-PHONOLOGIE
ET SPECIALEMENT A : C. COURVEAULLE, A.M. DULAC,
F. LACROIX, M. ONIMUS, M.G. LAURENT ET H. WOLFF

Nous devons beaucoup à leur amicale collaboration.

Au Personnel civil et Religieux de la Clinique d'Oto-Rhino-Laryngologie.

A C. BAYET ET M. P. GRÉNOT

Avec nos remerciements, nous leur exprimons notre affectueuse sympathie.

Nous remercions les Laboratoires Chibret qui ont mis à notre disposition leur service de Documentation bibliographique.

INTRODUCTION

Si le problème des surdités profondes de l'enfant a fait l'objet d'études multiples depuis plusieurs siècles, ce n'est qu'avec les progrès récents des techniques de mesure de l'audition, la meilleure connaissance des mécanismes d'acquisition du langage, qu'ont pu se dégager des notions plus précises permettant une classification des différents types d'atteinte auditive.

« Les conséquences d'un déficit auditif varient d'une personne à l'autre, d'une circonstance à l'autre », dit MYKLEBUST : il est difficile de définir rigoureusement les termes hypoacousiques, malentendants, durs d'oreille, demi-sourds, sourds profonds.

De telles classifications diffèrent suivant le but dans lequel elles ont été proposées : définition du type pathologique (degré, étiologie, âge d'apparition de la surdité), appréciation du retentissement de la perte auditive sur le développement du langage, ou sur le développement psychique et l'adaptation d'un individu à la vie sociale.

Il est bien évident que la distinction entre sourds partiels et sourds totaux est depuis longtemps établie.

En 1938 le Comité Spécial d'Education américain séparait ainsi en fonction des possibilités de développement du langage :

— Les enfants sourds profonds dont la parole et le langage sont nuls ou pratiquement inexistants :

— Les enfants partiellement sourds susceptibles d'acquérir spontanément, bien qu'imparfaitement, du langage.

Où vient se placer dans ce cadre la demi-surdité ?

Pour L. Trenque-Kantzer, en 1953, « l'enfant demi-sourd est celui qui tout en possédant des restes auditifs ne parvient pas à acquérir spontanément le langage. Eduqué convenablement, il est dorénavant arraché à la catégorie des sourds-muets et peut être réintégré après un certain temps dans une fréquentation scolaire ordinaire ».

Traduite en perte moyenne sur les fréquences 500, 1000 et 2000 par Maspetiol cette demi-surdité correspond à un déficit de 50 à 80 db pour la meilleure oreille.

A la même époque S. Borel-Maisonny donne de la demi-surdité une définition plus large, reposant là encore sur les possibilités d'acquisition du langage et de la parole : au groupe de demi-sourds sévères, correspondant aux caractéristiques précisées par L. Trenque-Kantzer, elle ajoute les demi-sourds légers, capables de parvenir au langage, mais de façon imparfaite.

Les auteurs anglo-saxons Pauls et Hardy, établissent, également en 1953, une classification fondée sur la perte moyenne en décibels pour la meilleure oreille, sur les fréquences 500, 1000, 2000, distinguant quatre groupes :

- I) de 20 à 40 db : surdité légère ;
- II) de 40 à 60 db : surdité modérée ;
- III) de 60 à 75 db : surdité sévère ;
- IV) au-dessus de 75 db : surdité profonde.

Ils soulignent néanmoins que si l'on envisage le potentiel de développement linguistique, il faut en réalité opposer deux grands groupes :

- les enfants dont la perte moyenne est inférieure à 60 db ;
- ceux dont la perte moyenne est supérieure à 75 db.

Le petit groupe intermédiaire de 60 à 75 db de perte moyenne étant susceptible de s'assimiler à l'un ou l'autre.

Ultérieurement Portmann (1954), Torres-Gasso (1957), Goldstein (1958), Gautié (1958), Myklebust (1960), Beckmann (1962) adoptent des distinctions analogues.

En somme si l'on considère le problème de la surdité de l'enfant sous son aspect fondamental, c'est-à-dire le retentissement qu'elle peut avoir sur le développement du langage et de la parole, on peut le traduire de façon approximative par le niveau de la perte moyenne en décibels sur les fréquences 500, 1000, 2000, dites conversationnelles, ceci pour la meilleure oreille :

— au-dessous de 40 db de déficit, l'enfant peut présenter quelques difficultés articulatoires mais son langage se développe normalement, c'est un *malentendant* ;

— entre 40 et 60 db : il peut acquérir du langage, mais de façon limitée, l'articulation et la voix sont défectueuses ;

— de 60 à 85 db : l'enfant peut identifier des bruits environnants, peut distinguer les voyelles, mais très difficilement les consonnes ; le langage ne peut être acquis spontanément ;

— Au-dessus de 85 db : aucun langage ne peut être acquis sans éducation spécialisée, c'est un *sourd profond*.

Nous entendrons donc par demi-sourd tout enfant dont la surdité, exprimée en perte moyenne pour les fréquences 500, 1000, 2000 est comprise entre 40 et 85 db, pour la meilleure oreille.

Bien entendu ces chiffres n'ont rien d'absolu : ils traduisent une convention, susceptible de légères variations, de 5 à 10 db, suivant les auteurs.

Il serait encore possible de calculer la perte moyenne en décibels sur les fréquences conversationnelles en accordant une double valeur à la fréquence 1000 (moyenne de déficit sur le 500, le 1000×2 , le 2000) comme pour les surdités professionnelles.

Cependant chez l'enfant il n'est pas prouvé que la fréquence 1000 doive prendre une telle importance. Ce principe de calcul de la perte moyenne n'est utilisé par aucun des auteurs qui se sont penchés sur le problème de la surdité infantile, et de toutes façons il n'apporte que très peu de modifications à la classification que nous avons choisie.

Par contre un déficit moyen calculé en tenant compte des fréquences graves, 250 surtout, voire même 125, paraîtrait plus logique à beaucoup de rééducateurs d'enfants sourds, si grandes sont les possibilités d'utilisation des restes auditifs chez eux.

Il est vrai qu'en ce qui nous concerne, le problème revêt un intérêt moindre que pour le *sourd profond* : rarement en effet parmi nos courbes s'observe une amputation du champ auditif avant la fréquence 2000.

Nous adopterons donc les conventions classiques en admettant que le déficit moyen sera calculé sur les fréquences 500, 1000, 2000 pour l'oreille la meilleure, en sachant que, de toute façon, le recours aux chiffres ne se justifie que dans un but de clarification.

Une telle définition, purement audiométrique, serait incorrecte : elle s'appuie en fait sur la conséquence essentielle et immédiate de la surdité de l'enfant : la gêne plus ou moins importante au développement du langage.

Si ce facteur est fondamental, d'autres éléments interviennent, par ailleurs, pour modifier le retentissement de la surdité :

— l'âge d'apparition de l'atteinte auditive, en premier lieu, exerce une influence déjà bien souvent soulignée : on conçoit aisément la différence qui sépare un enfant *sourd* depuis sa naissance de celui qui l'est devenu alors que son langage était déjà constitué ;

— l'intelligence, le « niveau mental » comme la pratique des tests psychologiques a donné l'habitude de l'exprimer, joue également un rôle qui n'est pas des moindres : suivant ses capacités intellectuelles, tel enfant *demi-sourd* pourra se comporter comme un *sourd profond* ou au contraire parvenir à des acquisitions linguistiques notables et parfois remarquables ;

— enfin si, déjà chez l'enfant normal, la famille, le milieu environnant conditionnent l'éducation, que dire de leur rôle chez un jeune demi-sourd, infiniment plus dépendant de ses éducateurs.

On peut donc estimer que la demi-surdit   comporte en r  alit   deux degr  s :

— la demi-surdit   l  g  re : ces enfants sont g  n  s pour d  velopper leur langage mais en acqui  rent spontan  ment, ce qui correspond    une perte auditive moyenne de 40    60 db ;

— la demi-surdit   grave : ces enfants ne peuvent acqui  rir spontan  ment du langage (correspondant    un d  ficit moyen de 60    85 db).

Le dernier groupe forme en r  alit   une transition si l'on envisage le potentiel   ducatif : en effet en fonction du niveau mental, des facteurs familiaux et d'environnement, ces enfants pourront se comporter comme des demi-sourds ou comme des sourds profonds.

Cette introduction nous a paru indispensable pour pr  ciser des notions discut  es et souvent peu nettes.

Avant d'aborder l'analyse des diff  rents caract  res de l'enfant demi-sourd, un point important reste    pr  ciser : le probl  me des surdit  s de transmission.

Si certaines surdit  s mixtes r  pondent enti  rement    la d  finition choisie, il nous para  t par contre logique d'  liminer les surdit  s de transmission pures.

En effet dans l'immense majorit   des cas, ces surdit  s sont *acquises*    un   ge plus ou moins tardif. D'autre part elles sont *variables* dans le temps. Enfin elles sont souvent *susceptibles d'am  lioration* par un traitement m  dical ou chirurgical.

Par cons  quent leur retentissement sur le langage ne peut   tre compar      celui d'une surdit   de perception pure.

Une objection peut cependant   tre faite    cette argumentation : certaines surdit  s de transmission s  v  res par malformations cong  nitales de l'oreille moyenne et externe r  alisent une perte auditive a  rienne voisine de 60 db, existant d  s la naissance : l'obstacle qu'elles cr  ent    l'acquisition du langage est ici notable. Mais l   encore existent des possibilit  s th  rapeutiques, — et de toute fa  on la r  habilitation proth  tique est excellente avec simplement une amplification lin  aire. De telles formes de surdit   se placent donc    la limite de notre sujet. Elles ne repr  sentent qu'une tr  s faible proportion vis-  -vis du nombre consid  rable des hypoacusies de transmission de l'enfance et du groupe heureusement plus restreint, mais de cons  quences infiniment plus s  v  res des demi-surdit  s de perception pure ou mixte, avec perception pr  dominante.

Nous ne les   tudierons donc pas.

Le sujet « l'enfant demi-sourd » peut être envisagé sous de multiples aspects que nous nous proposons de préciser successivement :

- l'étiologie,
- le diagnostic clinique,
- le diagnostic audiométrique,
- le développement du langage,
- enfin les facteurs psychologiques personnels et le développement affectif dont on ne peut dissocier le rôle de l'environnement, c'est-à-dire du milieu familial et éducatif.

Dans un chapitre terminal, nous essayerons de dégager la synthèse de ce bilan, d'où découlent les différentes orientations éducatives et thérapeutiques.

Notre travail s'appuie sur l'étude de 100 enfants demi-sourds examinés à l'Institut d'Audiophonologie de la Faculté de Médecine de Lyon (Directeur : Pr P. Mounier-Kuhn).

Ces observations ne représentent pas la totalité des cas susceptibles de rentrer dans le cadre choisi : un certain nombre de dossiers ont dû être éliminés parce que la certitude du niveau de surdité n'était pas encore acquise, ou que l'observation n'avait pu être complétée du fait de la négligence ou du changement de résidence des parents.

L'âge de ces enfants lors du premier examen s'échelonne de 2 ans et 2 mois à 15 ans.

CHAPITRE I

ETIOLOGIE

Les deux grandes catégories d'étiologies qui s'opposaient autrefois surdités acquises et congénitales, ne peuvent être admises actuellement ; certaines surdités héréditaires apparaissent après la naissance, d'autres dites congénitales sont en fait acquises à la période néonatale.

L'inventaire de plus en plus précis, et non encore complet, des différentes étiologies permet de distinguer :

- les causes prénatales,
- les causes néonatales,
- les causes post-natales,

suivant les conceptions classiques.

De toutes façons on peut dire avec Habermann (1956) que demi-surdité et surdité relèvent des mêmes étiologies, la différence n'étant que de degré dans l'atteinte de l'audition.

En outre malgré les investigations de plus en plus poussées, il demeure toujours un pourcentage plus ou moins important de surdités dont la cause reste inconnue, la plus ou moins grande rigueur des critères exigés pour affirmer une étiologie expliquant *partiellement* les variations observées dans les différentes statistiques.

Une première étude pratiquée en 1959 (J.-C. Lafon - A. Persillon) à l'institut d'Audiophonologie retenait 32 % d'étiologies connues pour 68 % d'inconnues parmi 157 cas de surdités congénitales.

Dans notre statistique actuelle, seulement 30 % des étiologies ne peuvent être précisées ; 17 % paraissent très probables et 53 % certaines.

Ces chiffres avoisinent ceux rapportés dans la littérature.

Certains auteurs notent un pourcentage plus restreint de causes inconnues, mais font rentrer dans leur étude le groupe des surdités de transmission.

Etiologie	Nombre	M	F
<i>Causes prénatales : 34</i>			
— Surdités héréditaires ou familiales	22 { 15 certaines 7 probables	9 3	6 4
— Embryo- et fœtopathies :			
• rubéole	7 { 6 certaines 1 probable	4 1	2
• syphilis	1	1	
• intoxication (médicamenteuse comprise)	2 { 1 certaine (quinine) 1 probable (traitement anti-thyroïdien)		1
• dysgravidies (hémorragies pendant la grossesse)	2 probables	1	1
<i>Causes néonatales : 23</i>			
— traumatisme obstétrical	1 probable	1	
— anoxie	9 { 8 certaines 1 probable	5 1	3
— ictère nucléaire	6	5	1
— prématurité	7 { 2 avec anoxie 5 sans anoxie	1 2	1 3
<i>Causes post-natales : 13</i>			
— méningites			
• cérébro-spinales	3	2	1
• tuberculeuses traitées par streptomycine	2	1	1
• virale (ourlienne)	1	1	
— encéphalites	4 { 2 certaines 2 probables	2 1	
— oreillons	1		1
— otites moyennes labyrinthisées	2 probables	1	1
	70 (17 probables)	42	28

Ainsi :

- = Bordley (1952) obtient 27,3 % d'étiologies indéterminées sur un groupe de 513 cas;
- = Pauls et Hardy (1953) : 25 % pour 572 cas;
- = Fowler (1954) : 31,8 % pour 270 cas;
- = Finzi et Leonardelli (1956) : 13,10 % pour 313 cas;
- = Bernabei (1957) : 22,8 % pour 2.015 cas.

Par contre, si la recherche étiologique se limite aux surdités de perception, la proportion de causes indéterminées oscille autour de 50 %. Un tel pourcentage a été obtenu par de Reynier en 1953 et 1964, par Harrisson, Lindenou, et par Johnsen en 1954 (sur 111 cas).

Parmi nos 30 cas d'étiologies inconnues, 25 (16 filles, 9 garçons) peuvent être appelées surdités congénitales, suivant l'ancienne terminologie, c'est-à-dire existant selon toutes probabilités dès la naissance ou la période néonatale. En effet il s'agit d'enfants dont l'histoire post-natale ne révèle aucune cause susceptible de déterminer une surdité. Chez eux le niveau de langage et de parole correspond au degré de surdité.

Par contre pour 5 enfants (3 filles, 2 garçons) la date d'apparition de la surdité ne peut être précisée : ici existe parfois une certaine discordance entre les acquisitions linguistiques et le degré de l'atteinte auditive permettant d'évoquer une surdité acquise ou évolutive. La constatation d'antécédents otitiques chargés ou de tympons très remaniés est un autre argument en faveur du caractère acquis de la surdité (3 cas).

Les 70 cas d'étiologie connues ou probables se répartissent de la façon suivante (voir tableau ci-contre).



Nos observations n'englobent pas la totalité des étiologies possibles de la demi-surdité chez l'enfant.

Il est donc intéressant de placer cette statistique dans un cadre plus général, en rappelant les différentes causes de demi-surdité.

I. — LES CAUSES PRENATALES

Elles représentent 34 % de nos étiologies (23 certaines, 11 probables). Parmi les causes prénatales :

1) *Les surdités héréditaires génétiques* occupent la première place.

Différents types ont été décrits suivant les lésions anatomo-pathologiques :

- le type de Scheibe avec atteinte élective des terminaisons sensorielles ;
- le type de Mondini où l'atteinte sensorielle s'associe à des lésions du labyrinthe osseux ;
- un 3^e type avec dégénérescence primitive du ganglion spiral et des fibres nerveuses ;
- le type de Michel avec aplasie totale du labyrinthe entraînant une surdité totale sort de notre cadre.

Cliniquement deux variétés de surdités héréditaires peuvent être distinguées : récessive et dominante.

La surdité sporadique récessive est la cause la plus fréquente de la surdité totale, mais peut aussi être responsable de demi-surdité. Le déficit auditif constitué dès la naissance n'évolue plus. L'atteinte est généralement bilatérale et symétrique avec une pente rapide sur les aigus ou une courbe en cuiller. Classiquement cette forme de surdité frappe davantage de garçons que de filles.

D'autres affections génétiques peuvent accompagner la surdité :

- atrésie méatale
- rétinite pigmentaire
- cataracte congénitale
- arriération mentale
- nanisme
- hérédo-dégénérescences spino-cérébelleuses
- hypothyroïdie (Pendred)

isolées ou associées réalisant les syndromes classiques :

de Mende : albinisme partiel, aspect mongoloïde ;

de Laurence-Moon-Bardet-Biedl : arriération mentale, rétinite pigmentaire, polydactylie, troubles hypophysaires ;

de Cockayne : rétinite pigmentaire, arriération mentale ;

de Hallgren : rétinite pigmentaire, ataxie vestibulo-cérébelleuse, arriération mentale ;

de Refsum : polynévrite, signes cérébelleux ;

de Friedrich, P. Marie, Strümpell-Lorrain : hérédo-dégénérescences spino-cérébelleuses.

La surdité dégénérative dominante peut, à côté de formes analogues à la surdité récessive, se présenter sous un aspect bien différent : la surdité labyrinthique héréditaire tardive, atteinte de perception progressive bilatérale et symétrique.

La courbe audiométrique en est variable, horizontale, en cuiller, en U ou en pente progressive sur les aigus. Elle débute à des âges également variables, de l'enfance jusqu'à l'âge adulte, généralement après 5 ans.

On retrouve fréquemment dans les antécédents : fragilité cochléaire familiale, fatigabilité auditive anormale, susceptibilité exagérée aux bruits, labyrinthisation brutale après de banales otites aiguës.

Là encore, d'autres affections génétiques peuvent être associées à la surdité :

— rétinite pigmentaire ;

— lésions rénales :

hématurie familiale de Hurst ;

néphrite hématurique familiale d'Alport ;

pyélonéphrite interstitielle héréditaire de Dolowitz et Stephen.

— syndrome de Waardenburg-Klein, associant à la surdité dystopie des canthus internes et des points lacrymaux, hétérochromie irienne, hyperplasie de la base du nez, mèche blanche frontale avec albinisme partiel.

Il est difficile en l'absence d'enquêtes génétiques très approfondies de déterminer à quel type de surdités héréditaires appartiennent nos 22 cas :

Pour 15 enfants, l'existence de surdité chez un ou plusieurs membres de la fratrie, chez les ascendants proches (père ou mère, oncle ou tante) permet d'affirmer avec certitude l'atteinte héréditaire et familiale.

Ici, 4 fois, il semble bien s'agir d'une surdité héréditaire tardive : le même type de surdité se manifeste dans la famille, les parents ont constaté l'apparition progressive du déficit auditif, enfin le langage est, chez ces enfants, normal, malgré une surdité sévère variant de 67 à 83 db de perte moyenne.

Par contre pour 6 autres cas, la notion de surdité dans la famille est connue mais mal précisée (parents éloignés, absence de renseignements sur les circonstances d'apparition de la surdité).

Enfin pour une dernière observation ce n'est pas la pauvreté de l'enquête étiologique, mais au contraire sa richesse qui oblige à la considérer comme surdité héréditaire *probable* : en effet chez cet enfant, non seulement existent des antécédents familiaux de surdité (surdité profonde congénitale chez une tante du côté paternel), mais l'atteinte auditive pourrait également être mise sur le compte d'une anoxie lors de l'accouchement ou d'une encéphalite morbilleuse survenue à l'âge de 18 mois.

Le degré d'atteinte auditive parmi ces surdités héréditaires certaines ou probables se répartit de la façon suivante :

SURDITÉS HÉRÉDITAIRES

Perte moyenne en db	inférieure à 60 db	supérieure à 60 db
Certaines	4	11
Probables	4	3

Pour clore ce chapitre des surdités héréditaires nous citerons simplement le syndrome de Van der Hoeve : la surdité associée à la maladie de Lobstein ne revêt en effet que très rarement la forme d'une surdité de perception, mais plus souvent celle d'une surdité de transmission. Car dans cette affection caractérisée par l'existence de sclérotiques bleues, d'une fragilité osseuse anormale et d'une hyperlaxité ligamentaire, les lésions siègent le plus souvent au niveau de la fenêtre ovale et de la chaîne ossiculaire.

2) *Les embryo- et fœtopathies.*

Depuis 1941, les publications australiennes et anglo-saxonnes ont mis en évidence le rôle de la *rubéole* chez la femme enceinte comme facteur déterminant d'embryopathie, lorsqu'elle survient au cours des trois premiers mois de la grossesse.

Classiquement, les malformations ne dépendent pas de l'intensité de la maladie mais de la date de l'infection virale.

Ainsi de la 3^e à la 7^e semaine : création d'atteintes ophtalmologiques, cataracte et microphthalmie étant les plus typiques et les plus fréquentes.

De la 5^e à la 8^e semaine : atteintes cardio-vasculaires (persistance du canal artériel le plus souvent, communications interauriculaires ou inter-ventriculaires).

De la 7^e à la 10^e semaine : atteinte de l'oreille interne.

De la 6^e à la 9^e semaine : atteinte stomatologique.

Enfin, fréquemment, microcéphalie et arriération mentale s'y associent et assombrissent le pronostic éducatif lorsqu'elles accompagnent la surdité, plus encore que l'atteinte oculaire.

En fait cet « horaire embryopathique » n'est pas toujours respecté comme le montre l'atteinte simultanée de plusieurs appareils : lésions oculaire et auditive associées par exemple.

Il faut donc admettre, avec la majorité des auteurs la possibilité d'une embryopathie auditive durant les trois premiers mois de la grossesse.

Les lésions anatomo-pathologiques portent essentiellement sur les cellules sensorielles de l'organe de Corti qui sont rudimentaires ; la mem-

brane tectoriale et la strie vasculaire sont peu développées. Le labyrinthe postérieur, bien que constitué dès la 9^e semaine de la vie embryonnaire n'est généralement pas atteint.

La surdité de perception est en règle sévère mais exceptionnellement totale et le plus souvent asymétrique. La forme de la courbe peut être des plus variées, horizontale, en cuvette, ascendante, plus rarement en pente sur les aigus.

Parmi nos 7 observations de surdité rubéolique, l'atteinte virale est survenue de façon certaine au cours des trois premiers mois de la gestation pour 6 cas (3 fois à la fin du 1^{er} mois, 3 fois entre la 10^e et la 12^e semaine de la grossesse).

Chez deux enfants la surdité est associée à une cataracte bilatérale et à une cardiopathie (canal artériel).

Or la date de la rubéole maternelle diffère beaucoup : 4^e semaine pour l'un, 12^e semaine pour l'autre, ce qui souligne bien la mise en défaut possible de « l'horaire embryopathique » classique.

Il s'agit dans tous les cas de demi-surdités sévères puisque le pourcentage de perte moyenne pour la meilleure oreille varie entre 54 et 80 db. L'atteinte est asymétrique pour 4 cas avec même une cophose totale unilatérale (dans 2 autres cas l'audiométrie tonale n'a pu être pratiquée qu'en binauriculaire, au Peep-Show).

Une 7^e observation peut être considérée comme surdité rubéolique : un frère aîné a présenté une rubéole à la 8^e semaine de la grossesse, la mère n'ayant jamais jusque là été atteinte.

L'étude minutieuse de l'histoire de ce jeune demi-sourd ne révèle aucune étiologie susceptible d'expliquer l'atteinte auditive. Si la responsabilité d'une rubéole inapparente au cours de la grossesse ne doit être admise qu'avec prudence, il semble cependant qu'ici cette étiologie puisse être considérée comme probable.

On sait qu'à côté de la rubéole *d'autres affections virales* survenant au cours de la grossesse ont été rendues responsables d'embryopathies avec atteinte auditive : on a ainsi rapporté des observations de surdités après varicelle, zona, rougeole, oreillons, grippe, variole, poliomyélite : il s'agit de causes probables que l'on ne peut encore affirmer avec certitude.

Notre statistique n'en comporte aucun exemple.

De même les carences vitaminiques (hypovitaminoses A, E, B₂, déficience en acide pantothénique et folique) (Giraud) ; les agents physiques : radium et rayons X dirigés sur le bassin ; les intoxications (plomb, alcool, abortifs) peuvent créer des embryopathies.

Enfin le rôle nocif de certains médicaments administrés durant la grossesse a été récemment souligné : nous citerons notamment la Thalidomide, aujourd'hui interdite, et surtout la Streptomycine, qui à doses massives et prolongées, lors d'une méningite tuberculeuse de la mère

par exemple, cause parfois une surdité chez l'enfant (H. Lafon, J.-P. Rebattu).

— Ainsi pour une de nos observations, une tentative d'avortement à la quinine aux environs de la dixième semaine de la grossesse a pu être mise en évidence : l'atteinte de perception de 50 db en moyenne est aggravée ici par un facteur de transmission surajouté. La surdité est la seule atteinte embryopathique.

— Nous avons classé également sous cette rubrique « intoxication médicamenteuse » en la considérant bien entendu seulement comme possible une observation de demi-surdité assez sévère (58 db en moyenne) : en effet la seule notion à retenir dans l'histoire de cette enfant est l'administration pendant toute la grossesse d'un traitement antithyroïdien.

La littérature ne nous a pas fourni d'exemples analogues, mais connaissant les classiques surdités du myxœdème congénital, il ne nous paraît pas absolument illogique de retenir cette étiologie sans toutefois être capable de préciser si c'est par ce mécanisme ou par celui d'une action toxique que le produit a pu agir.

La surdité du « crétin goitreux » a été en effet décrite de longue date, sévissant dans certaines régions montagneuses : l'atteinte auditive s'insère dans un tableau pathologique chargé avec des troubles de croissance et de l'arriération mentale.

Hormis ces cas où une carence iodée dans l'eau de boisson a été incriminée dans la pathogénie de l'affection, souvent familiale, tout myxœdème congénital peut s'accompagner de surdité, qu'il soit dû à une absence de corps thyroïde ou à une déviation du métabolisme hormonal thyroïdien. Le syndrome de Pendred, déjà cité, est une affection héréditaire récessive caractérisée par l'association d'une hypothyroïdie par anomalie de l'hormonogénèse, avec goître, et d'une surdité.

En fait l'étude des différentes statistiques publiées amène à retenir comme cause possible d'embryopathie auditive toute affection de la mère pendant la grossesse, qu'elle soit infectieuse (microbienne ou virale), métabolique ou humorale, vasculaire ou endocrinienne — certains auteurs insistent notamment sur le rôle de la toxoplasmose, du diabète, des néphropathies graviditiques.

Dans cette perspective il faut admettre également les dysgravidies avec menace d'avortement, hémorragies répétées pendant toute la durée de la grossesse.

C'est le cas de 2 de nos observations de demi-surdité, l'une légère (50 db en moyenne) l'autre sévère (78 db), où aucune autre étiologie ne peut être mise en évidence.

Il est enfin une affection dont la place parmi les fœtopathies, restreinte aujourd'hui, fut autrefois d'importance : *la syphilis congénitale* à laquelle

restent attachées de noms de J. Hutchinson, D. Hennebert, Fournier, J.-A. Ramadier.

Elle réalise deux formes distinctes : la méningo-névrite de l'acoustique, rare, survient soit chez le nourrisson, soit plus tardivement chez l'enfant, s'associant souvent à d'autres atteintes nerveuses (VII — oculo-moteurs).

La syphilis congénitale peut, d'autre part, et c'est le cas le plus fréquent, se présenter sous l'aspect d'une labyrinthite tardive, frappant l'enfant, surtout la fille, entre 10 et 15 ans : c'est le dernier élément de la triade de Hutchinson (altérations dentaires et kératite interstitielle se manifestant en premier lieu).

L'évolution irrégulière se fait par poussées, atteignant de façon inégale les deux oreilles. La courbe est celle d'une surdité mixte avec conservation des graves en conduction osseuse, puis la courbe osseuse et la courbe aérienne s'accolent. Il existe du recrutement.

Le labyrinthe postérieur est toujours atteint, avec hypo ou inexcitabilité aux épreuves vestibulaires. L'épreuve pneumatique permet de constater un nystagmus battant du côté opposé : c'est le signe d'Hennebert.

Le diagnostic s'appuie sur le tableau clinique : la surdité s'associant à des altérations dentaires, kératite interstitielle, hydarthrose des genoux, nez en lorgnette, perforation du voile, rétrécissement cicatriciel du pharynx, déformations des os longs. Il est confirmé par la sérologie.

Parmi nos 100 enfants demi-sourds, un seul cas relève de la syphilis congénitale : cet enfant dont le père et la mère étaient des syphilitiques connus et traités n'a été examiné pour la première fois à l'Institut d'Audiophonologie qu'à l'âge de 10 ans. Le diagnostic de syphilis congénitale avait été porté dès l'âge de 14 mois, et l'enfant avait alors reçu un traitement spécifique.

L'atteinte auditive réalisait une surdité bilatérale et symétrique en pente sur les aigus avec une perte moyenne de 66 db. Cet enfant a été suivi depuis pendant 4 ans et aucune modification de son audition n'a été notée. L'histoire clinique, l'allure évolutive permettent donc de penser qu'il s'agit ici d'une méningo-névrite syphilitique précoce.

II. — LES CAUSES NEONATALES

Elles expliquent 23 % des cas de demi-surdité que nous avons étudiés (15 certaines, 8 probables).

1) *Le traumatisme obstétrical.*

peut être responsable de surdité par hémorragie de l'oreille interne, hémorragie méningée ou cérébro-méningée. Il faut prendre ici le mot traumatisme au sens large.

— En effet le traumatisme est évident et parfois grave en cas d'accouchement rendu difficile par un rétrécissement du bassin et *a fortiori* lorsqu'un forceps a dû être appliqué.

— Mais la souffrance du fœtus peut être également réalisée par la longueur du travail, ou au contraire son excessive rapidité, par une compression du cordon, par une inertie utérine, tous facteurs d'*anoxie* dont la responsabilité dans la création de lésions auditives est actuellement bien précisée (Bourgeois, 1960) : l'anoxie agirait en déterminant au niveau de l'oreille interne des extravasations sanguines disséminées, comme au niveau des centres nerveux.

Ceci permet de mieux comprendre que chez des enfants nés en état de mort apparente, bleus, ne criant pas, la surdité n'est souvent qu'un élément dans un tableau d'encéphalopathie plus ou moins sévère.

Elle peut revêtir une allure variable d'un sujet à l'autre mais est toujours importante.

L'examen de notre statistique révèle un cas de traumatisme obstétrical au sens propre : accouchement difficile avec forceps, paralysie du plexus brachial de constatation précoce. La demi-surdité est ici sévère : 73 db de déficit moyen.

Les exemples d'anoxie néonatale sont plus nombreux, puisque nous en avons noté 9 cas, parmi lesquels 8 fois la certitude de la souffrance néonatale a pu être établie : cris retardés, réanimation plus ou moins longue, oxygénation prolongée sont les arguments chaque fois retrouvés.

Parmi ces enfants, un seul est par ailleurs un débile profond, un autre présente un niveau mental un peu faible, « limite », les six autres ont un développement intellectuel normal.

Leur degré de surdité est variable : 4 ont une perte moyenne supérieure à 60 db, 4 une perte inférieure à 60 db.

Le retard mental, dans nos deux observations, accompagne une demi-surdité sévère, supérieure à 60 db de déficit moyen.

Le 9^e cas ne peut être admis qu'avec réserve : ici l'accouchement a été difficile, une césarienne dut être pratiquée, et l'enfant fut placé en couveuse pendant 24 heures, mais la notion d'anoxie reste incertaine. La perte auditive moyenne atteint 66 db.

2) *L'ictère nucléaire.*

La maladie hémolytique du nouveau-né ou érythroblastose fœtale a fait l'objet de nombreuses études depuis la découverte du facteur Rhésus.

On sait maintenant que non seulement l'incompatibilité Rhésus, mais aussi parfois l'incompatibilité ABO peut déterminer un ictère hémolytique.

Cet ictère peut revêtir une gravité variable, imposant une surveillance étroite du taux de bilirubine sanguine et de l'état neurologique. En effet le risque majeur est la constitution de lésions neurologiques signant l'*ictère nucléaire*, complication heureusement plus rare depuis la pratique de l'exsanguino-transfusion précoce. Anatomiquement l'atteinte intéresse les noyaux gris centraux (dont la pigmentation dorée explique le nom d'ictère nucléaire). Les voies auditives sont particulièrement touchées (noyaux cochléaires dorsal et ventral, notamment), par contre le nerf auditif et l'oreille interne sont intacts.

La mortalité est alors importante, et les séquelles graves en cas de survie : *surdité bilatérale*, classiquement en pente sur les aigus ; elle s'accompagne fréquemment d'autres atteintes neurologiques parmi lesquelles la choréo-athétose et l'arriération mentale tiennent la première place.

La fréquence de l'ictère nucléaire, parmi les diverses causes de demi-surdité est assez notable, peut-être d'autant plus que cette étiologie est toujours facilement retrouvée par le simple interrogatoire : pour 6 de nos cas, l'ictère nucléaire peut ainsi être affirmé. La demi-surdité est sévère, supérieure à 60 db de perte moyenne chez 5 enfants, voisine de 50 db pour un seul.

Une choréo-athétose s'y associe pour deux d'entre eux, un 3^e ne présente qu'un simple retard moteur.

Enfin un retentissement sur le développement mental est manifeste chez trois enfants : débilité profonde pour l'un, légère, « limite » pour deux autres.

Perte moyenne en db	47 db	65 db	68 db	70 db	73 db	85 db
Choréo-athétose	+				+	
Retard moteur			+			
Niveau mental limite		+	+			
Débilité profonde					+	

3) La prématurité.

Elle n'est pas actuellement une étiologie admise par tous les auteurs. La plupart des manuels classiques n'en font pas mention.

Cependant au cours de ces dernières années un certain nombre de travaux ont envisagé le rôle de la prématurité dans la genèse de la surdité.

Johnsen en 1954, étudiant les différentes causes de la surdité de perception chez l'enfant, retient comme seule étiologie la prématurité dans 10 % des cas, sur un groupe de 111.

Par contre Fisch, la même année, affirme que « quelle que soit la part de l'anoxie dans la pathogénie de la surdité, la prématurité peut difficilement être regardée comme ayant une quelconque influence ».

Davey en 1962 présente une étude approfondie de 100 prématurés et conclut qu'hormis 1 cas, la surdité s'explique toujours par anoxie ou ictère nucléaire, et que par conséquent la prématurité ne peut être considérée en elle-même comme une étiologie.

Beckmann (1963) envisage la relation entre l'ictère des prématurés et la surdité. Il rappelle que l'ictère physiologique des nouveau-nés peut, chez les prématurés, revêtir un caractère de gravité majeure et se compliquer d'ictère nucléaire, comme dans les incompatibilités Rhésus.

Cet ictère nucléaire pourrait être responsable des lésions auditives observées.

Campanelli, Pollock et Henner apportent en 1958 un travail très précis sur un groupe de 44 prématurés et retiennent 7 cas de surdité de perception.

Les enfants étant examinés à un âge variant de 6 à 7 ans, les résultats audiométriques ont une précision indiscutable. Les critères de sélection choisis pour étudier le rôle de la prématurité étaient stricts : tout enfant présentant des antécédents prénataux, néonataux (anoxie, ictère nucléaire, hémorragie méningée) ou post-nataux, généraux ou otologiques, susceptibles de déterminer une surdité était éliminé.

Les auteurs envisagent le rôle de la durée de la gestation, de la durée du travail, du poids à la naissance, de la période d'incubation en couveuse, de la concentration en O₂ administrée pendant cette dernière. Ils retiennent seulement comme facteurs significatifs un *faible poids de naissance et une longue période d'incubation*.

Par contre l'hyper-oxygénation ne semble jouer aucun rôle néfaste sur l'oreille, bien que l'on en connaisse l'influence sur l'œil dans la constitution des fibroplasies rétrolentales. Ces auteurs n'ont du reste jamais vu associées surdité et fibroplasie.

Un tel travail, où chaque facteur est envisagé de façon extrêmement précise paraît devoir emporter la conviction : la prématurité serait bien, lorsqu'elle est notable, une cause de surdité.

Cependant le mécanisme pathogénique n'est pas élucidé, lorsqu'aucun autre facteur ne s'associe à la prématurité.

Dans l'état actuel de nos connaissances on peut donc affirmer que la prématurité est une circonstance où l'audition se trouve particulièrement

exposée : l'anoxie et l'ictère nucléaire atteignent en effet avec une remarquable fréquence ces nouveau-nés.

Quant au rôle de la prématurité en elle-même, indépendamment de tout incident néo-natal surajouté, on ne peut pour l'instant que l'admettre avec réserve en s'appuyant sur les conclusions de Campanelli et de ses collaborateurs.

Des recherches concernant ce problème, actuellement en cours à l'Institut d'Audiophonologie de Lyon, apporteront prochainement, nous l'espérons, de nouveaux éléments de réponse à cette question.

En dépit de ces incertitudes, nous avons isolé dans notre étude étiologique un groupe de 7 prématurés. Tous répondent à la définition habituellement admise, c'est-à-dire fondée non pas tant sur la durée de la gestation que sur le poids à la naissance, inférieur à 2 kg 250.

Chez deux d'entre eux, il faut retenir, outre la prématurité, une anoxie importante à la naissance.

Tous ont une demi-surdité assez sévère, puisque la perte moyenne dépasse toujours 50 db.

Aucun enfant ne présente d'autre atteinte neurologique associée à la surdité.

Degré de surdité (perte moy. en db)	50 db	52 db	55 db	57 db	63 db	78 db	85 db
Durée moyenne de la gestation en sem.	34	32	28	28	36	34	26
Poids à la naissance en grammes	2.050	2.200	1.300	1.150	1.860	?	1.120
Durée d'incubation en semaines	?	?	12	?	?	3	12
Anoxie néonatale					+	+	

Ce tableau mentionne les différentes données que nous avons pu préciser.

III. — LES CAUSES POST-NATALES

Nous retrouvons maintenant les causes de surdité de l'adulte : traumatique, toxique et infectieuse. Elles forment 13 % de notre statistique (9 certaines, 4 probables).

1) *Les surdités traumatiques.*

Elles sont relativement rares chez l'enfant, mais cependant moins qu'il n'est classique de le dire : la constatation d'une encoche sur le 4000 n'est pas exceptionnelle chez les jeunes amateurs de pétards par exemple. Mais la demi-surdité traumatique reste peu fréquente.

2) *Les surdités toxiques.*

La streptomycine se place au premier rang de ce type d'atteinte auditive chez l'enfant. Très fréquente au début de l'emploi de cet antibiotique, la surdité par intoxication streptomycinique est devenue plus rare maintenant que son maniement est plus judicieux. Mais il reste des cas où l'utilisation de la streptomycine à doses importantes et surtout prolongées s'impose, essentiellement dans le traitement des *méningites tuberculeuses*.

La surdité est d'installation progressive, le plus souvent précédée de signes d'atteintes vestibulaires d'ailleurs difficiles à dépister chez un enfant surtout au cours d'un état méningé grave.

Elle est bilatérale, avec chute puis amputation des aigus, et extension progressive du déficit aux graves.

La dihydrostreptomycine sur laquelle au début de grands espoirs avaient été fondés, s'est révélée encore plus toxique pour l'audition : son atteinte est brutale, sans signes vestibulaires prémonitoires.

De toutes façons, qu'il s'agisse du sulfate de streptomycine, de la dihydrostreptomycine ou de la streptomycine pantothénique utilisée aujourd'hui on peut dire que la voie intrarachidienne est plus toxique que la voie intramusculaire, que d'autre part des facteurs individuels de susceptibilité entrent en jeu, même si dans l'ensemble l'enfant est moins sensible que l'adulte.

Enfin comme pour toutes les surdités acquises de l'enfance l'âge d'apparition prend une importance décisive ; avant, pendant ou après la période d'acquisition du langage, la surdité aura un retentissement bien différent, l'hospitalisation de longue durée ajoutant un facteur défavorable supplémentaire.

Nos deux observations de méningites tuberculeuses traitées par streptomycine sont tout à fait classiques : apparition de la surdité à 4 ans pour l'une, avec une courbe en pente rapide à partir de la fréquence 250 et amputation complète des aigus. Le second cas est un peu plus complexe puisque chez cet enfant présentant une comitialité depuis sa première année, survint d'abord un mal de Pott lombaire à l'âge de 3 ans traitée par streptomycine, puis une méningite tuberculeuse à l'âge de 10 ans.

La courbe montre là encore une pente rapide à partir de la fréquence 500 avec amputation des aigus.

Dans le cadre des surdités par intoxication, certains auteurs ont rapporté des accidents exceptionnels consécutifs à l'emploi de vitamine D à doses massives (Maspétiol), à des morsures de serpent, ou des injections de sérum antitétanique ou antidiphthérique.

3) *Les surdités d'origine infectieuse.*

Elles tiennent la première place par ordre de fréquence dans l'étiologie des surdités post-natales de l'enfant (si l'on excepte les deux cas de méningite tuberculeuse traitée par streptomycine, elles représentent la totalité des causes de demi-surdité post-natale de notre étude).

— Si le pronostic vital et fonctionnel des *méningites cérébro-spinales* s'est amélioré de pair, elles n'en restent pas moins responsables d'un certain nombre de surdités séquellaires : 4 à 9 % selon les auteurs, par méningo-névrite du nerf auditif le plus souvent ou par arachnoïdite pontocérébelleuse, plus rarement par lésions encéphaliques ou cochléaires.

La méningite à méningocoque serait de loin la plus nocive pour l'audition (Lemariéy).

Le déficit est bilatéral, définitif, la courbe revêtant l'allure d'une pente rapide sur les aigus, parfois amputés, ou d'une ligne horizontale.

Nos trois exemples de méningite cérébro-spinale réalisent des demi-surdités légères, les graves restant pour toutes trois assez bien conservés. Les courbes sont symétriques pour les deux oreilles, excepté dans un cas où existe une cophose totale unilatérale.

L'atteinte méningée est survenue pour tous 3 précocément ; à 9 mois, 15 mois et 2 ans.

— *Les encéphalites* de la coqueluche, de la rougeole, de la varicelle, de la vaccine peuvent atteindre les noyaux et le nerf acoustiques.

La maladie de Voltolini ou surdité épidémique rentre dans le cadre de ces méningo-encéphalites (polio-encéphalite virale).

Les séquelles souvent complexes peuvent associer à la surdité des atteintes neurologiques diverses et parfois une arriération mentale et des troubles psychiques graves.

Parmi nos observations, une encéphalite peut être considérée comme responsable de la surdité dans deux cas de façon certaine : encéphalites coquelucheuses survenues respectivement à 2 mois et 11 mois ; dans deux autres cas cette étiologie paraît probable. Nous résumerons en un tableau le degré de surdité et les atteintes associées.

Certaines affections à virus neurotrope lèsent l'audition : les oreillons notamment, s'accompagnant d'une réaction méningée évidente ou latente. Ce sont des cas rares, lorsque l'atteinte est bilatérale.

Nous en avons deux exemples : dans le 1^{er} cas la méningite ourlienne, cliniquement sévère survint à 3 ans. La surdité symétrique pour les deux oreilles réalise une courbe en cuiller, la perte moyenne atteignant 58 db.

	Coqueluche	Coqueluche	Encéphalite probable	
Surdité (perte moyenne en décibels)	45 db	63 db	70 db	60 db
Atteinte neurologi- que	0	0	0	Hémiparésie droite
Niveau mental	Limite	Normal	Normal	Normal
Age de l'atteinte	2 mois	11 mois	?	3 mois

Chez le 2^e enfant, les oreillons, survenus à 4 ans ne s'accompagnèrent pas de réaction méningée évidente. L'atteinte auditive consiste en une cophose totale unilatérale, avec pour l'autre oreille, une courbe en pente vers les aigus et un déficit moyen de 62 db.

— Parmi les causes infectieuses, *les otites chroniques*, qu'il s'agisse de catarrhe tubaire chronique, d'otorrhées chroniques ou d'otites adhésives frappent l'enfant avec une très grande fréquence, expliquant le nombre des hypoacusies de transmission observées chez eux : nous sommes là hors du cadre de la demi-surdité telle que nous l'avons définie.

Mais certaines de ces surdités de transmission sont susceptibles de se compliquer : si les labyrinthites des otites aiguës ou chroniques sont heureusement beaucoup plus rares depuis les antibiotiques, un processus de labyrinthisation progressive peut intervenir au cours de l'évolution des otites chroniques ou des catarrhes tubaires chroniques, soulevant le problème d'une fragilité cochléaire particulière, éventuellement héréditaire (H. Martin).

Deux fois seulement sur l'ensemble de nos observations, la labyrinthisation d'une surdité de transmission peut être invoquée comme étiologie :

— Pour l'une, l'élément de transmission reste encore net puisqu'il existe des deux côtés une différence d'environ 30 db entre courbe aérienne et osseuse, la perte moyenne étant de 75 db en voie aérienne.

Cet enfant présente un long passé d'otites à répétition et des tympanes très remaniés, rétractés et cicatriciels. La surdité constatée vers l'âge de 5 ans se serait aggravée progressivement jusqu'à la date du premier examen audiométrique, pratiqué à 12 ans.

— Dans un second cas, la labyrinthisation est complète, courbe aérienne et osseuse sont accolées, réalisant une perte moyenne de 62 db. Là encore existent des antécédents otorrhéiques avec de très importantes lésions tympaniques, la destruction des deux tympanes étant pratiquement totale.

Une notion à souligner dans l'histoire de cet enfant est celle d'un terrain familial fragile sur le plan otologique puisque une mastoïdite grave a causé le décès d'un de ses frères à l'âge de 11 mois.

Bien que ces deux observations soient assez évocatrices, nous n'avons pas examiné les enfants suffisamment tôt au cours de leur évolution pour affirmer la labyrintisation d'une surdité de transmission comme étiologie certaine. Nous admettons seulement la probabilité d'une telle cause.

S'il est relativement rare de rencontrer des demi-surdités de transmission labyrintisées, par contre il est assez fréquent qu'un léger élément de transmission vienne aggraver une surdité de perception quelle qu'en soit l'étiologie.

Ce n'est pas parce qu'un enfant est sourd depuis sa naissance que les otites, l'infection rhinopharyngée, le catarrhe tubaire l'épargneront.

Cette notion mérite une attention particulière : en effet le thérapeute ne reste pas désarmé devant ces lésions d'oreille moyenne. Adénoïdectomie, insufflations et massages tubaires permettent en effet, souvent, un gain qui même réduit à 15 ou 20 db sur les graves n'en est pas moins appréciable.

Il ne faut pas méconnaître la fréquence de ces atteintes surajoutées de l'oreille moyenne : ainsi 19 % des enfants que nous étudions ont à un moment de leur évolution présenté de telles lésions.

*
**

En terminant cette étude étiologique des demi-surdités de l'enfant, un certain nombre de faits ressortent :

— *La difficulté* dans l'état actuel de nos connaissances *d'attribuer une cause précise à chaque cas*, difficulté accrue par le manque de précisions de certains interrogatoires et l'impossibilité fréquente, par exemple, de connaître les antécédents familiaux éloignés lorsque le problème d'une surdité héréditaire se pose.

— A l'inverse parfois *l'incertitude relève de l'excessive complexité anamnétique* lorsque par exemple il existe des surdités dans la famille, qu'en outre la grossesse ou l'accouchement ont été perturbés ou qu'enfin une affection post-natale pourrait tout aussi bien avoir causé l'atteinte auditive.

Une de nos observations nous a fait ainsi discuter comme étiologie une surdité héréditaire, une anoxie néonatale ou une encéphalite morbillieuse survenue à l'âge de 18 mois.

De tels exemples ne manquent pas, et si dans notre statistique ils sont peu fréquents, nous pourrions en évoquer beaucoup d'autres. Citons

notamment le cas d'une enfant de 8 ans, Marie-Noëlle D... La grossesse de la mère a été perturbée par des hémorragies ; l'accouchement s'est produit prématurément au 7^e mois, l'enfant pesant 1.650 g. Le développement staturo-pondéral et psycho-moteur s'est déroulé normalement jusqu'à l'âge de 7 ans, le langage étant parfaitement acquis. A cette date, s'installe très rapidement un déficit auditif, puis apparaissent des crises d'épilepsie. Lorsque nous avons examiné cette enfant, l'audiométrie révélait une demi-surdit  de perception   55 db de perte moyenne. Par ailleurs existait une comit alit    type de syndrome de Kojevnikoff ; sur le plan intellectuel, on notait une r gression importante, le retard mental atteignant 2 ans 1/2. Le bilan complet (F.O.,  lectroenc phalogramme, art riographie, ventriculographie) permit de conclure   une affection d g n rative du tronc c r bral. L' volution en fut rapide, puisque l'enfant d c da un an plus tard.

L'int r t de cette observation est d'ouvrir la discussion quant   un  ventuel r le favorisant de la dysgravidie et de la pr maturit , ce que nous ne saurions trancher.

— Si   propos de chaque  tiologie nous avons rappel  les formes audiom triques classiquement cit es, en r alit  nous verrons que de telles constatations ne sont pas toujours v rifi es : *chaque  tiologie peut en fait donner pratiquement tous les types de courbes.*

— La fr quence particuli re de certaines  tiologies m rite enfin d' tre soulign e : les pourcentages les plus  lev s de notre statistique se partagent entre l'ict re nucl aire = 6 %, l'embryopathie rub olique = 7 %, l'anoxie n onatale = 9 %, et surtout les surdit s h r ditaires = 22 %.

CHAPITRE II

LE DIAGNOSTIC CLINIQUE

Quels symptômes, quels éléments cliniques amènent à évoquer chez l'enfant une demi-surdit   ? Ces « signes d'appel » m  ritent une attention particuli  re : c'est en effet gr  ce    eux que la suspicion d'une atteinte auditive conduira le jeune malade vers un Centre sp  cialis   o   son probl  me pourra   tre   lucid   de fa  on pr  cise et compl  te.

Il est devenu presque banal de rappeler les cons  quences de la surdit   chez l'enfant : elle emp  che l'acquisition du langage, substratum indispensable au d  veloppement de l'intelligence. Le manque d'atmosph  re sonore ou sa pauvret   se traduira donc outre la d  formation ou l'absence du langage, par le retard intellectuel qui en r  sulte mais aussi par des troubles affectifs ou caract  riels : l'  quilibre psychologique de l'individu est en effet fonction non seulement de ses propres possibilit  s, mais aussi du contact constant et   troit avec le monde ext  rieur.

La complexit  , la multiplicit   des aspects cliniques de la surdit   infantile appar  it donc d'embl  e.

Or la demi-surdit   est pr  cis  ment un type d'atteinte auditive o   le diagnostic est particuli  rement difficile,    tel point qu'elle peut demeurer assez longtemps inaper  ue.

Il est n  anmoins possible d'individualiser diff  rents types cliniques n  cessairement un peu sch  matiques, en sachant que toutes les nuances peuvent se rencontrer d'un tableau    l'autre :

- le demi-sourd est un enfant qui ne parle pas et n'a jamais parl  .
- le demi-sourd est un enfant qui a parl   tard, qui parle encore mal, dont le langage, ayant atteint un niveau   l  mentaire, ne progresse plus, ne d  passe pas ce « palier » ;
- ce peut   tre encore un enfant qui, apr  s avoir acquis les premi  res notions linguistiques ou m  me un langage constitu  , a cess   de parler ou dont le langage a r  gress   plus ou moins consid  rablement ;

— enfin c'est parfois un jeune infirme moteur-cérébral, un débile, un psychotique chez lequel l'absence ou le retard de langage font discuter l'existence d'une surdité associée aux handicaps déjà notables qu'il présente.

1) Le demi-sourd est un enfant qui ne parle pas et n'a jamais parlé.

Son développement staturo-pondéral s'est effectué normalement. A ses cris de nouveau-né a succédé un gazouillis qui disparaît vers la fin de sa première année : s'il peut faire illusion, il ne s'agit que d'un jeu de l'enfant dépourvu de toute signification linguistique.

Dès la 2^e année, la différence s'accroît avec l'enfant entendant normalement : les premiers mots ne font pas leur apparition. Par contre le langage mimique, gestuel se développe. Le caractère se modifie : l'enfant devient sauvage, méfiant, coléreux ou au contraire reste gai mais manifeste une grande instabilité.

Cependant il réagit à certains bruits : claquements de porte, passage d'un avion à basse altitude, radio à forte intensité, ce qui contribue à tromper son entourage, et à entretenir sa confiance.

Ses parents, inquiets de l'absence de langage à 2-3 ans, parfois davantage s'ils ne sont pas très attentifs, ne penseront pas toujours à la surdité : ils redouteront une débilité mentale. C'est alors souvent au médecin de famille, au pédiatre, au neuro-psychiatre infantile que le jeune demi-sourd sera montré en premier lieu.

Ainsi parmi nos 100 enfants demi-sourds, 40 n'ont pu parvenir spontanément au langage : or c'est seulement pour 19 d'entre eux qu'une surdité avait été soupçonnée par la famille (47,5 %).

2) Mais plus difficile encore est le diagnostic lorsque le demi-sourd est un enfant qui a parlé tard, qui parle mal.

Ce retard de langage n'a pas d'emblée attiré l'attention de l'entourage. L'enfant fait répéter les ordres, on le trouve inattentif, désobéissant. Il reste « bébé », articule mal, s'exprime peu. Il parvient alors à l'âge scolaire et la situation s'aggrave lorsqu'il lui faut apprendre à lire alors qu'il confond des phonèmes mal perçus, lorsqu'un professeur lui dicte des mots qu'il entend mal et déforme. Ses échecs répétés, les difficultés auxquelles il se heurte sans cesse là où ses compagnons évoluent sans peine, l'amènent à se désintéresser de plus en plus du travail scolaire. L'enfant risque de traîner péniblement de classe en classe aussi longtemps qu'un pédagogue ou un médecin scolaire averti n'auront pas conseillé l'examen de l'audition.

En outre, incapable de suivre le rythme des enfants de sa classe, il est souvent l'objet des moqueries des autres, cherche à les éviter, à vivre isolé, replié sur lui-même.

Dans sa famille, au milieu de frères et de sœurs entendants et bavards, il reste aussi à l'écart, grondé fréquemment pour ses « désobéissances » à des ordres qu'il n'a pas ou mal compris, pour ses mauvais résultats scolaires.

Placé dans une telle situation, son développement affectif ne peut qu'être perturbé : ou bien se sentant mal accepté de son entourage, il devient renfermé, abandonne la lutte, ou au contraire manifeste sa rancœur par son agressivité, ses accès de colère, de violence. Aux yeux de tous, c'est alors un caractériel, et dans ce cas c'est fréquemment le neuro-psychiatre qui aura à élucider le problème.

Ainsi sur les 45 enfants correspondant à ce tableau clinique : 20 ont été dépistés à l'école (44 %), 8 par un neuro-psychiatre infantile, (17,7 %). Les parents se sont eux-mêmes inquiétés d'un tel retard linguistique 17 fois (37,7 %).

- 3) *Le demi-sourd est un enfant qui, après avoir acquis les premières notions linguistiques ou même un langage constitué, a cessé de parler ou dont le langage a régressé.*

Il se développait tout à fait normalement, commençait à dire quelques mots, voire même à construire de petites phrases lorsqu'à la suite d'une maladie (méningite, encéphalite, oreillons ou autre), ou bien progressivement, sans cause déclenchante, son langage est devenu de plus en plus incompréhensible et de plus en plus restreint jusqu'à disparaître parfois totalement, ceci d'autant plus rapidement que les acquisitions linguistiques étaient initialement plus pauvres et que l'atteinte auditive est plus sévère.

Si la demi-surdit  survient chez un enfant plus  g , de 6-7 ans ou davantage, dont le langage  tait d j  constitu , qui savait lire et  crire, le retentissement de l'atteinte auditive est beaucoup moins apparent d'embl e. La voix se modifie, l'articulation devient moins nette, mais le langage se maintient. Si pour l'entourage la surdit  peut rester inaper ue, en revanche l'enfant devient lui-m me capable d'appr cier sa g ne auditive.

Entre ces deux extr mes, r gression compl te du langage ou persistance d'un langage pratiquement normal, toutes les variations peuvent s'observer d'un enfant   l'autre, en fonction des diff rents facteurs d terminants : outre son  ge, la profondeur du d ficit auditif, les capacit s intellectuelles, le milieu familial.

Ainsi parmi les observations étudiées, ce tableau de surdité acquise se présente 15 fois, comprenant 4 surdités héréditaires tardives, post-labiques, 6 surdités post-natales et para ou post-labiques, 5 surdités acquises d'étiologie indéterminée.

- 4) *Le demi-sourd est un enfant qui ne parle pas ou qui parle mal mais chez qui d'autres handicaps font discuter l'origine du retard de langage.*

— Parfois c'est un jeune infirme moteur cérébral dont les atteintes neurologiques sont connues et traitées depuis longtemps : son retard linguistique était mis sur le compte de la débilité mentale. Mais l'observation minutieuse de l'enfant, les tests psychologiques révèlent un décalage plus ou moins notable entre son intelligence pratique et ses possibilités verbales : l'existence d'une surdité associée à une paralysie infantile, une choréo-athétose par exemple, vient ajouter une difficulté supplémentaire à la réadaptation de ces enfants. Il est donc capital de déterminer la part du déficit auditif et de la débilité dans leur retard intellectuel.

— Beaucoup plus rarement le diagnostic se pose chez un enfant présentant des troubles psychiatriques graves, autisme ou schizophrénie. Les troubles du langage sont ici marqués : mutité absolue, ou vocalises sans but de communication, et le neuro-psychiatre peut poser la question d'une surdité coexistante. L'indifférence de ces enfants au monde sonore rend le diagnostic particulièrement délicat : seule une observation prolongée et patiente permettra d'objectiver une éventuelle atteinte auditive.

— Enfin nous rappellerons certains cas très déconcertants : les enfants, qui outre leur demi-surdité, présentent des troubles dysphasiques ou dysgnosiques.

Si le langage est totalement absent et la demi-surdité sévère, celle-ci sera de prime abord rendue entièrement responsable du retard linguistique : ce n'est qu'au cours de la rééducation que les échecs rencontrés feront suspecter l'aphasie.

Si l'enfant possède un petit vocabulaire, dit quelques mots, mais ne fait pas de phrases et si l'atteinte auditive est moins profonde, l'existence de troubles dysphasiques et dysgnosiques pourra être plus rapidement soupçonnée, en particulier devant la constatation d'automatismes verbaux, d'écholalie.

Mais là encore bien souvent le diagnostic erre au début : l'enfant est pris pour un arriéré, pour un caractériel, d'autant que son état auditif est difficilement appréciable, les réponses sont souvent incohérentes.

Seule une étude approfondie et de longue haleine permettra de préciser les déficiences multiples de ces enfants.

Une idée assez objective de la difficulté du diagnostic clinique de la demi-surdit  est fournie par l' tude des  ges auxquels nos 100 enfants ont  t  examin s pour la premi re fois : Fig. 1.

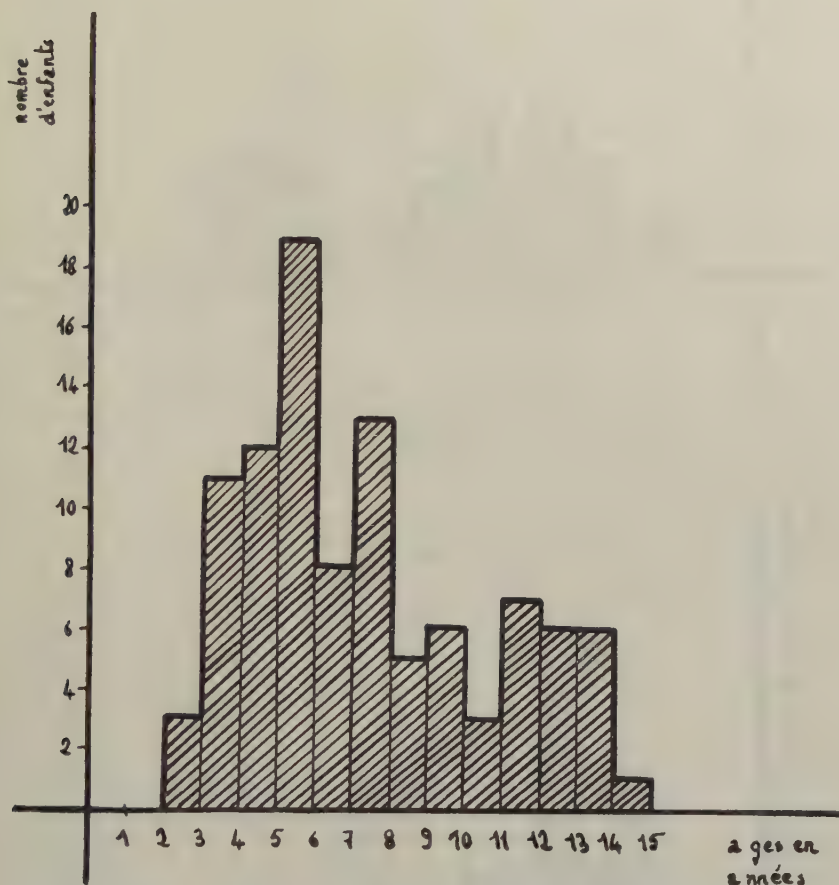


Fig. 1. — R partition en fonction de l' ge lors du 1er examen

Sur ce graphique apparait une nette majorit  de 3   8 ans, repr sentant 63 % des enfants, avec une « fl che » notable pour la 6e ann e (19 %) correspondant bien au d but de la scolarit , p riode critique pour ces jeunes demi-sourds.

Plus int ressante sur le plan du diagnostic clinique est l' tude s par e des cas de demi-surdit  l g re et s v re. Nous avons  tabli en parall le 4 tableaux.

Deux mettent en  vidence les  ges des enfants lors du premier examen en fonction du d ficit auditif exprim  en perte moyenne : Fig. 2 et 2 bis.

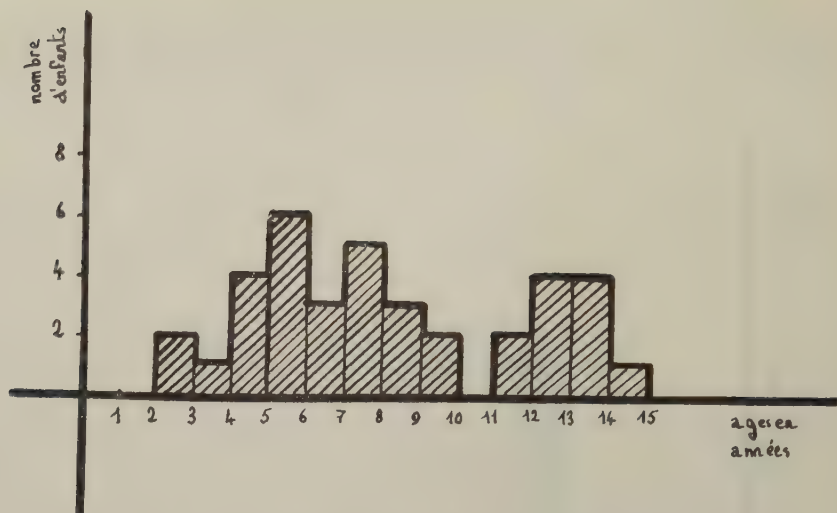


Fig. 2. — Surdit  inf rieure   60 db de perte moyenne

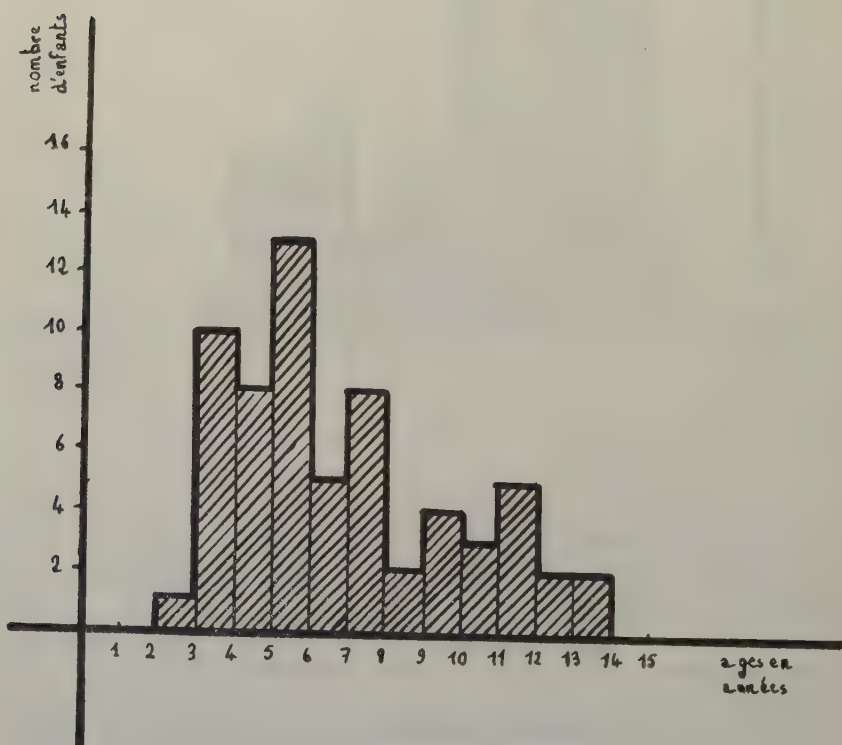


Fig. 2 bis. — Surdit  sup rieure   60 db de perte moyenne

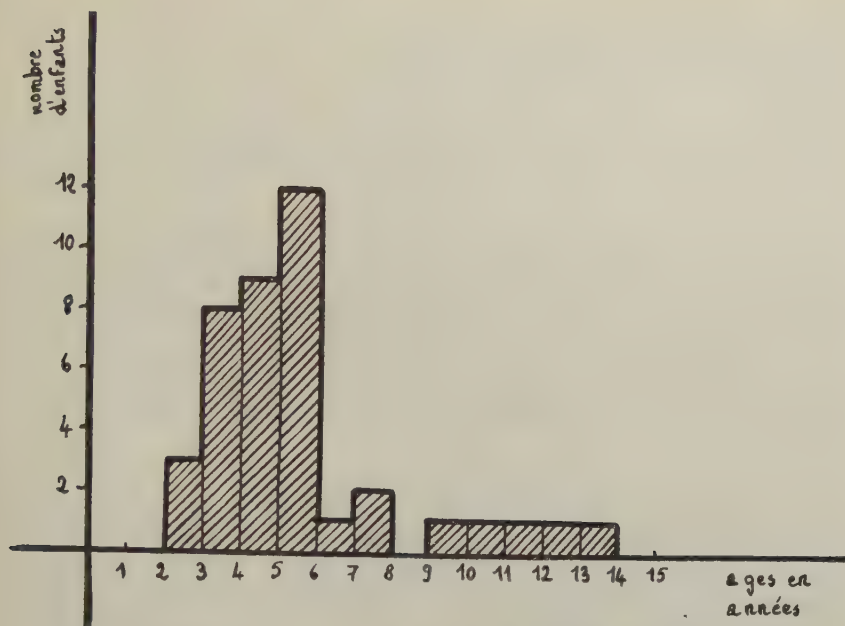


Fig. 3. — Absence de langage au premier examen

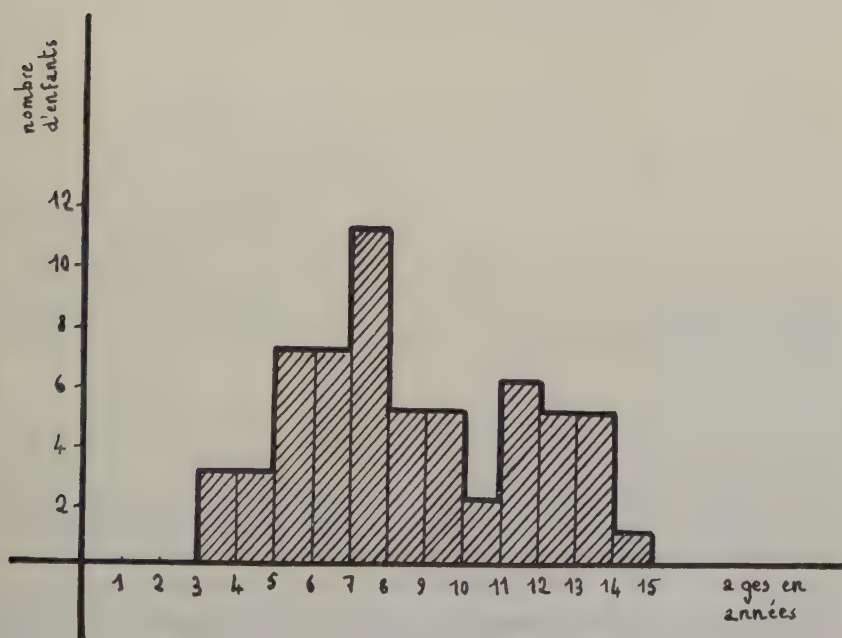


Fig. 3 bis. — Langage partiellement ou totalement acquis au premier examen

En ce qui concerne les demi-surdités légères inférieures à 60 db, le graphique est peu significatif, révélant une répartition presque uniforme des âges.

Pour les demi-surdités sévères supérieures à 60 db de perte moyenne, la courbe est plus évocatrice objectivant un pourcentage plus élevé de 3 à 8 ans (44 sur 63 soit presque 70 %).

Mais en fait cliniquement le problème se pose différemment : l'enfant ne parle pas ou bien parle imparfaitement. Là se résument les deux aspects essentiels de la demi-surdité, ne correspondant que grossièrement, nous l'avons déjà dit, au déficit auditif tonal.

Il est donc beaucoup plus significatif d'envisager l'âge des enfants lors du premier examen en fonction du développement de leur langage : Fig. 3 et 3 bis.

On constate ainsi que *l'absence de langage* motive un examen plus précoce, avant la 6^e année : 32 fois sur 40 enfants, soit dans 80 % des cas. On peut d'ailleurs suivre objectivement sur ce graphique l'inquiétude croissante des parents qui voient leur enfant grandir sans accéder au langage, puisqu'on trouve 3 demi-sourds examinés pour la première fois au cours de leur troisième année, 8 au cours de la quatrième année, 9 au cours de la cinquième et 12 au cours de la sixième.

Il faut souligner qu'au-delà de 7 ans, les 7 enfants qui nous ont été conduits avec un langage inexistant se sont tous révélés des *débiles* plus ou moins profonds.

Lorsque un certain degré d'acquisitions linguistiques est atteint, la répartition des âges est plus large, avec toutefois un maximum de 5 à 8 ans (25 pour 60 soit 41,7 %), d'autant plus que ce groupe englobe nécessairement les demi-surdités « acquises » c'est-à-dire héréditaires tardives et post-natales également tardives. La comparaison de ces deux graphiques apporte encore, s'il était nécessaire, un argument supplémentaire soulignant la faible valeur de la traduction en décibels d'un déficit auditif chez l'enfant : ce qui prime, c'est le retentissement sur le développement du langage, tant du point de vue clinique qu'éducatif, comme nous le verrons.

Quel que soit le tableau clinique, l'existence d'un déficit auditif plus ou moins sévère est suspectée.

La nécessité d'un bilan extrêmement complet s'impose afin de saisir tous les aspects que peut revêtir cette surdité chez chaque enfant pris individuellement.

Tout d'abord l'interrogatoire des parents, systématique et rigoureux, cherche à mettre en évidence l'étiologie de la surdité, fouillant les antécé-

dents héréditaires même éloignés, précisant le déroulement de la grossesse et de l'accouchement, l'histoire pathologique de l'enfant.

Cet interrogatoire est aussi précieux pour juger du développement psycho-moteur du jeune sourd, l'âge de ses premiers pas et de ses premiers mots. Comment se fait-il comprendre ? Utilise-t-il un langage mimique et gestuel ?

Bien souvent un enfant sourd intelligent trompe son entourage : « il comprend tout » entend-on dire bien souvent. Un ordre simple accompagné d'un geste ou d'une mimique habituelle et connue peut être saisi sans l'intermédiaire du langage oral !

Comment se comporte-t-il avec ses frères et sœurs, ses parents : l'interrogatoire fournit des renseignements très utiles qui compléteront les données des tests quant au caractère de l'enfant, instable ou attentif et tenace, à son adaptation à la vie sociale.

Enfin le jeune sourd va peut-être déjà à l'école : quelles sont les difficultés qu'il rencontre, les appréciations de ses maîtres à son égard ?

Ce dialogue avec les parents, s'il nécessite expérience et patience, est riche en indications précieuses. Il fournit bien souvent à lui seul une idée, très globale, bien sûr, des problèmes qui devront être précisés. (*Voir en fin de chapitre le schéma d'interrogatoire que nous proposons*).

L'enquête sociale apporte parallèlement les renseignements indispensables sur les possibilités éducatives familiales, les possibilités matérielles aussi dont il faudra tenir compte lors de l'application des indications thérapeutiques.

L'examen O.R.L. précède toujours l'étude de l'audition, quitte à être fait quelques jours avant chez un très jeune enfant particulièrement craintif. L'inspection précise l'état du pavillon, l'otoscopie celle du conduit auditif externe et du tympan.

L'examen buccal, la rhinoscopie antérieure et postérieure cherchent à apprécier une éventuelle atteinte infectieuse rhinopharyngée, l'état des végétations adénoïdes, de la trompe d'Eustache et des amygdales. Une radiographie des sinus complètera au moindre doute ce bilan.

Les investigations radiologiques et tomographiques de l'oreille (Stenvers, Chaussé III, Schüller) peuvent être utiles dans certains cas, principalement si l'histoire clinique ou l'otoscopie ont attiré l'attention sur l'oreille moyenne.

Néanmoins, elles n'ont pas dans le cadre de la demi-surdité l'intérêt qu'elles offrent pour une surdité profonde où leur pratique systématique recherche l'existence ou non de l'oreille interne.

Enfin l'examen vestibulaire ne doit pas être négligé, malgré toute la patience qu'il nécessite chez le petit enfant : étude des signes sponta-

nés et provoqués, électronystagmographie devraient être le complément de l'examen audiométrique.

Interrogatoire, examen O.R.L., permettent une première et indispensable approche dans l'étude de chaque enfant demi-sourd.

Mais cette surdité :

— il faut la mesurer, selon la méthode la mieux adaptée à l'âge de l'enfant ;

— il importe de déterminer quel est son retentissement sur le développement du langage, par un examen orthophonique approfondi ;

— les acquisitions linguistiques de l'enfant, ses possibilités éducatives ne dépendent pas seulement du niveau de son déficit auditif mais aussi de ses capacités intellectuelles qu'il est nécessaire d'apprécier, en même temps que son comportement et son équilibre affectif.

C'est à l'étude de ces trois facteurs déterminants que nous consacrons les chapitres suivants.

L'ensemble de ces investigations fournira les bases sur lesquelles se discuteront les indications éducatives et thérapeutiques.

Parfois cependant le bilan n'est pas clos : si un examen général complet doit être systématiquement pratiqué, des précisions supplémentaires pourront être demandées, lorsque l'histoire clinique y incite :

— aux examens sérologiques et hématologiques à la recherche d'une syphilis ou d'une incompatibilité Rhésus ;

— l'examen ophtalmologique, en particulier à l'électrorétinogramme susceptible de révéler une rétinite pigmentaire au stade préclinique et dont l'association à une surdité signe le caractère héréditaire ;

— à l'exploration du fonctionnement rénal ;

— enfin à l'électroencéphalogramme.

Indépendamment de son utilisation en tant que méthode de mesure de l'audition, ce qui sera envisagé plus loin, l'enregistrement électroencéphalographique s'avère indispensable lorsque l'étiologie, ou l'examen neuro-psychiatrique évoquent la possibilité d'une lésion cérébrale associée à la surdité. Dans ce cas il peut révéler des anomalies diffuses ou localisées.

Mais le tracé électroencéphalographique met parfois en évidence une simple « immaturité » des structures cérébrales qu'il est intéressant de déceler.

Nous ne saurions conclure ce chapitre sans insister sur la nécessité d'un diagnostic précoce des troubles auditifs chez l'enfant, qu'ils existent dès la naissance ou apparaissent ultérieurement, diagnostic précoce qui permettra la mise en œuvre rapide d'une éducation appropriée.

Il ne faut pas perdre de vue, en effet, que c'est au cours de ses premières années que l'enfant, dont les conditions neuro-psychiques sont alors optima, sera le plus susceptible d'assimiler le langage.

De même, si la demi-surdité s'installe à la période para- ou post-labique il est capital d'en faire rapidement le diagnostic : de la précocité de la rééducation dépendra en effet la plus ou moins grande dégradation des acquisitions linguistiques.

Le problème ne se situe pas uniquement sur le plan médical et audiométrique, que nous envisagerons en détail : c'est aux parents, à l'entourage que revient la responsabilité initiale. Ceux-ci doivent être éduqués, avertis, pour savoir observer les réactions de leur enfant à la voix, aux bruits environnants, savoir s'inquiéter d'un retard dans l'apparition du langage, ne pas négliger plusieurs années une insuffisance des acquisitions linguistiques comme nous l'avons trop souvent rencontré : voir des enfants de 5 ou 6 ans absolument muets conduits pour la première fois à une consultation spécialisée est absolument inadmissible à l'heure actuelle.

L'extension progressive des organisations de dépistage de la surdité à l'âge préscolaire, telle que nous les concevons, permet d'espérer que, d'ici quelques années, de telles erreurs ne seront plus possibles.

Interrogatoire-type ***des parents d'un enfant suspect de surdité***

I) LA FAMILLE

A) Les antécédents familiaux

- doivent être précisés :
 - dans la lignée paternelle
 - dans la lignée maternelle
 - dans la fratrie
 - nombre de frères, de sœurs ; âges
 - fausses couches éventuelles
- existe-t-il une consanguinité ?
- existe-t-il des sourds dans la famille ?
 - quel est leur degré de parenté avec l'enfant ?
 - l'âge, les circonstances d'apparition de cette surdité ?
- existe-t-il d'autres atteintes familiales ?
 - dysmorphies
 - affections héréditaires
 - fragilité de terrain particulière (allergie, alcoolisme, maladies mentales...)

B) La structure sociale de la famille

- quelle est la profession du père ?
 - la profession de la mère ? De combien de temps dispose-t-elle pour l'éducation de ses enfants ?
- d'autres personnes vivent-elles à la maison (grand'mère, tante...)

II) LES MODALITÉS DE LA GROSSESSE ET DE L'ACCOUCHEMENT

A) La grossesse

- a-t-elle été perturbée ?
 - par une maladie ? (rubéole, grippe...)
 - à quel moment de la gestation ?
 - par des menaces de fausse couche ?
 - par une incompatibilité Rhésus ? A-t-on pratiqué un dosage des anti-corps ?

- un traitement médicamenteux a-t-il été suivi pendant cette période ?
de quelle nature ?
à quelles doses ?
- d'autres circonstances anormales peuvent-elles être retenues ?
(diabète, hypertension, albuminurie, vomissements graves...)

B) L'accouchement

- s'est-il produit à terme ou non ?
spontanément, ou a-t-il été provoqué ?
- quelle a été la durée du travail ?
- l'accouchement a-t-il été difficile ?
présentation (siège...)
nécessité d'une anesthésie
d'un forceps
d'une césarienne
- quel était le poids de l'enfant à la naissance ?
- y a-t-il eu d'autres causes de souffrance fœtale (éclampsie, cardiopathie maternelle...)

C) La période néonatale

- une anoxie s'est-elle produite ?
l'enfant est-il né bleu ?
ses cris ont-ils été immédiats ou retardés ?
a-t-il fallu le réanimer ? pendant combien de temps ?
a-t-il été mis en couveuse ? pendant combien de temps ?
- existait-il des signes témoignant d'un traumatisme obstétrical ?
contusion ou déformation crânienne
hémorragie méningée
- l'enfant a-t-il présenté un ictère ? de façon précoce ? a-t-on pratiqué une exsanguino-transfusion ?
- a-t-il eu des convulsions ?
des difficultés d'alimentation ?
incapacité de téter
troubles de déglutition
- d'autres circonstances anormales ont-elles été notées à cette période ?

III) LE DÉVELOPPEMENT DE L'ENFANT

A) Les antécédents pathologiques

(on fera toujours préciser la date de la maladie, l'existence d'une hyperthermie, de convulsions, les thérapeutiques pratiquées)

- maladies infantiles
l'enfant a-t-il eu :

rougeole	diphtérie
varicelle	oreillons
scarlatine	rubéole
coqueluche	grippe...

- maladies du système nerveux
 - a-t-il présenté :
 - une méningite
 - une encéphalite
 - des crises d'épilepsie
- antécédents O.R.L.
 - est-il sujet
 - aux otites
 - aux angines
 - aux rhinopharyngites
 - aux sinusites
 - a-t-on déjà pratiqué adénoïdectomie et amygdalectomie ?
- quelles vaccinations a-t-il subies ?
 - à quel âge ?
 - comment ont-elles été supportées ?
- a-t-il reçu des médicaments toxiques pour l'oreille ? (streptomycine, kanamycine, quinine...)
 - quand ?
 - à quelles doses ?

B) Le développement psycho-moteur

- à quel âge l'enfant
 - a-t-il souri ?
 - s'est-il tenu assis ?
 - a-t-il marché seul ?
 - a-t-il mangé seul ?
 - s'est-il habillé seul ?
 - a-t-il été propre ? le jour ? la nuit ?
- est-il droitier ou gaucher
 - a-t-il une démarche particulière ?
 - tombe-t-il facilement ?
 - est-il maladroit ?
 - a-t-il des difficultés de mastication, de déglutition ?

C) Le comportement auditif

- depuis quand a-t-on soupçonné un déficit auditif ?
- l'enfant réagit-il aux sons ?
 - + à aucun, même très intense
 - + à certains : voix humaine, sonnerie de téléphone, klaxon d'auto, bruits d'avions...
 - + de façon intermittente et parfois inattendue

D) Le développement linguistique

- l'enfant a-t-il présenté une période de vocalisations ?
 - à quel âge a-t-elle cessé ?
- quel est l'âge de ses premiers mots, s'il parle un peu ?
- fait-il des phrases ? depuis quand ?

- son langage a-t-il régressé ? depuis quand ?
- utilise-t-il un langage mimique et gestuel ?
- est-il écholalique ?

E) L'adaptation affective

- les relations avec autrui :
 - est-il sociable ou au contraire fuit-il le contact d'autrui ?
 - est-il perdu en dehors de sa famille ?
 - aime-t-il jouer avec d'autres enfants ?
 - quelles sont ses relations avec ses frères et sœurs ?
- le comportement :
 - est-il réservé et craintif
 - anxieux; dort-il bien ?
 - agité, instable ?
 - a-t-il des activités stéréotypées (balancement)
 - des tics ou des manies ?
 - des tendances auto-agressives ?

F) La scolarité

- maternelle : combien de temps ?
- scolarité primaire : a-t-il dû redoubler des classes ?
- où en est-il actuellement ? suit-il avec difficulté ou non ?

CHAPITRE III

LE DIAGNOSTIC AUDIOMETRIQUE

L'évaluation précise de l'état de la fonction auditive constitue une étape importante dans le bilan que nécessite toute suspicion de demi-surdité chez l'enfant.

Différents tests audiométriques cherchent à mesurer aussi précocément que possible le déficit auditif. Il est cependant indispensable d'en connaître les limites afin de ne pas formuler des conclusions trop hâtives dont dépendra l'orientation de ces enfants.

Plutôt que d'envisager de façon analytique les diverses techniques utilisables, dont les récents travaux de J. P. Prélot (Lyon 1961) et de M. et C. Portmann (1964) fournissent une étude approfondie, c'est davantage sur le plan diagnostique que nous nous placerons.

Autrement dit, à quel âge et comment l'audiologiste pourra-t-il distinguer le demi-sourd du sourd profond et de l'entendant ?

Nous essayerons ensuite de dégager les caractères audiométriques de la demi-surdité tant du point de vue tonal que vocal, en précisant les différents types de courbes et les distorsions phonétiques qui en découlent.

I. — LES TECHNIQUES AUDIOMETRIQUES UTILISEES CHEZ L'ENFANT

L'audiologiste dispose de toute une gamme d'épreuves tonales et vocales. Il doit choisir en fonction des possibilités de l'enfant les tests qui donneront les résultats les plus complets et les plus précis.

Or *au même âge*, les aptitudes de chaque enfant ne sont pas toujours identiques à celles de ses contemporains. Une échelle chronologique d'utilisation des différentes techniques audiométriques n'a donc qu'une valeur globale de référence, mais n'a rien d'absolu : il faut savoir l'adapter avec souplesse à chaque cas.

1) *Chez le nourrisson.*

On est assez limité dans le choix des épreuves. On aura recours à l'étude de réflexes inconditionnés déterminés par les stimuli acoustiques, réactions motrices généralisées ou localisées apparaissant toujours pour une intensité supérieure au seuil, et qu'il est possible d'observer ou d'enregistrer.

Ainsi le réflexe cochléo-musculaire généralisé, sorte de contraction musculaire diffuse, ou simple réaction de sursaut nécessite une forte intensité, bien supérieure au seuil auditif.

Le réflexe cochléo-palpébral se produit pour des sons un peu moins intenses. Comme le précédent il disparaît rapidement par habitude.

Certains auteurs ont étudié d'autres réactions en réponse aux stimuli acoustiques telles que grimaces, orientation des yeux vers la source sonore, pleurs.

Il ne s'agit pas là à proprement parler de réflexes, mais ces réactions, variables d'un enfant à l'autre peuvent fournir d'utiles renseignements.

Des réflexes à effecteurs végétatifs ont également été utilisés pour tester l'audition de très jeunes nourrissons :

- modifications du rythme cardiaque enregistrées par électrocardiogramme ;
- modifications du rythme respiratoire enregistrées par kymographie ;
- modifications du calibre pupillaire.

Mais là encore ces réflexes nécessitant de très fortes intensités sonores, disparaissent par habitude et varient d'un sujet à l'autre.

Les stimuli acoustiques utilisables chez le très jeune enfant pour déclencher ces réflexes peuvent être des *sons purs*, paramètres rigoureusement et facilement mesurables, mais peu intéressants pour lui, ou des *sons complexes fournis par des jouets sonores* (tambour, sifflet, trompette, clochette, cymbale, etc...) à condition que leur structure acoustique ait été analysée au préalable pour obtenir un minimum de précisions, et que leur intensité soit appréciée à l'aide d'un sonomètre.

A partir de 8-9 mois, parfois plus tôt, on peut adjoindre à ces méthodes l'étude d'un réflexe acquis naturellement : le réflexe d'orientation-investigation.

Cette réaction d'orientation de la tête vers la source sonore peut se produire avec un son d'intensité assez faible, relativement proche du seuil, si l'enfant est attentif.

Le matériel sonore utilisable peut être constitué là encore par des sons complexes fournis par les jouets sonores, ou par des bruits significatifs pour l'enfant tels que bruits de portes, de pas, de biberon, de froissement de papier, ou des imitations de cris animaux.

Ainsi le demi-sourd tournera la tête vers un bruit assez intense de tambour par exemple, mais ne réagira pas aux bruits significatifs fins.

Les renseignements fournis par ces diverses épreuves restent assez approximatifs. Ils permettent de dire que l'enfant perçoit un son donné à une intensité donnée, déterminant ainsi l'importance du déficit auditif avec une précision très relative.

Cependant au cours des dernières années, plusieurs chercheurs se sont attachés au problème du diagnostic très précoce de la surdité, chez le nouveau-né ou le nourrisson, à l'aide de ces méthodes (Froding, Ganz, Froeschel, Suzuki, Wedenberg).

Certains ont obtenu des résultats précis, parvenant à tracer des courbes complètes pour toutes les fréquences.

Ces études, très récentes, n'ont pu encore être contrôlées par la vérification ultérieure de l'état auditif de ces enfants. On peut penser que les courbes obtenues traduisent davantage un « niveau auditif » qu'un seuil exact.

A côté des épreuves utilisant des sons purs ou complexes non vocaux, on peut déjà chez le nourrisson faire appel à certains *tests vocaux*.

Le test de vocalisation peut être tenté dès le 5^e-6^e mois. Piaget a remarqué que le bébé cesse ses vocalisations lorsqu'un adulte l'imité, car il est surpris et écoute. On peut reproduire ces vocalisations à intensité de plus en plus fortes, le test n'ayant de valeur que s'il est positif.

Le test de nom est utilisable à partir d'un an environ. Le nom étant prononcé au besoin par une voix familière, sans amplification ou par l'intermédiaire d'un haut-parleur, on note le niveau sonore auquel se produit une réaction nette ; l'enfant se retourne, cesse de jouer, manifeste des signes d'intérêt. Les résultats doivent être interprétés en fonction de la structure acoustique du nom utilisé, dont une partie seulement a pu être perçue.

Dans l'ensemble, les renseignements obtenus à cette période sont rarement très précis. Tout au plus peut-on dire que l'enfant perçoit une certaine intensité sonore, sans être en mesure de fixer le seuil auditif exact. La distinction entre entendants, sourds totaux et demi-sourds est en somme possible, mais l'appréciation du déficit auditif ne va guère plus loin.

De toute façon, si les tests sont négatifs, il ne faut pas conclure d'emblée que l'enfant est complètement sourd ou n'a que des restes inutilisables. « Tout bébé sourd doit profiter du bénéfice du doute » dit L. Trenque.

Pour tenter d'obtenir des résultats plus précis, on a cherché à mettre au point d'autres tests d'audiométrie objective.

Le réflexe électro-dermal ou psycho-galvanique conditionné, a donné lieu à de grands espoirs lors de sa découverte par Bordley et Hardy en 1951. La réponse utilisée est la variation d'impédance cutanée, le stimulus conditionnant étant une excitation faradique désagréable, le son devient stimulus conditionné.

Mais cette technique s'est révélée sujette à beaucoup d'erreurs, d'autant plus que l'enfant est plus jeune, ce qui en limite l'intérêt.

L'étude des variations de la chronaxie vestibulaire après application d'un bruit, mesurées avec l'appareillage de Bourguignon, n'apporte elle aussi que des résultats assez imprécis, mais cependant moins irréguliers que le réflexe électro-dermal conditionné (J. C. Lafon, J. P. Prélôt).

Chez le jeune nourrisson, une méthode véritablement satisfaisante serait celle qui permettrait l'enregistrement des réactions apparaissant au niveau des structures acoustiques.

Si le recueil direct des potentiels d'action au niveau de la cochlée ou du nerf auditif n'est pas possible, par contre l'étude des effets électriques corticaux évoqués par les stimuli acoustiques est réalisable grâce à l'électroencéphalogramme.

Les premières expérimentations (Marcus, 1949) étudiaient la réaction d'arrêt produite par le stimulus sonore. Le tracé de repos, chez un sujet soustrait aux stimuli sensitivo-sensoriels, est constitué d'ondes alpha. Tout stimulus, acoustique compris, provoque un arrêt de ce rythme avec apparition d'ondes bêta plus rapides et de moindre amplitude, ou simplement une diminution du rythme alpha.

Mais l'enfant doit être parfaitement calme, détendu, immobile, conditions rarement réalisées chez le tout petit.

En outre, la réaction d'arrêt a tendance à disparaître par habitation.

On a donc cherché à tourner la difficulté en étudiant les potentiels évoqués au sein d'un tracé électro-encéphalographique complexe et non d'un tracé de repos (Goldstein, Itakura).

Par ailleurs, pour éviter le phénomène d'habitation, il est possible d'imaginer un processus de conditionnement.

Si pour l'instant, ces méthodes ne sont pas encore utilisables en clinique, il semble qu'elles soient promises à un certain avenir.

2) De 2 à 3 ans.

Aux épreuves du premier âge, toujours utilisables viennent s'ajouter d'autres tests.

— Le réflexe d'orientation conditionnée (R.O.C.) décrit par Suzuki et Ogiba utilise un réflexe acquis naturellement, réflexe d'orientation-investigation vers un stimulus visuel. Le son devient alors excitant conditionnel et il est possible d'obtenir une réaction d'orientation même si le stimulus sonore est voisin du seuil auditif.

Cette méthode est applicable de 2 à 3 ans, parfois même dès 18 mois. Elle permet l'estimation de l'acuité auditive à 25 db près : le diagnostic de demi-surdité émis jusqu'alors avec réserve prend davantage de certitude.

— Dans le domaine verbal, on utilisera le test de phrases-ordres conseillé par L. Trenque. Il peut être pratiqué à voix nue ou avec un haut-parleur. On recherchera le niveau d'intensité minimum où l'ordre est exécuté.

On commencera parfois, si l'enfant possède un petit vocabulaire, à faire appel au test de mots avec indication d'images, donnant le pourcentage d'intelligibilité en fonction de l'intensité.

3) De 3 à 4 ans et demi.

Le clinicien commence à être pourvu de moyens d'investigation précis : c'est l'âge du *Peep Show Box*.

Cette méthode décrite par Dix et Hallpike en 1947 est actuellement la plus utilisée en audiométrie infantile. Son principe est d'obtenir par conditionnement, en réponse au stimulus sonore, une réaction motrice déclenchant l'apparition d'une image intéressante pour l'enfant. Elle permet de tracer une courbe audiométrique en binaurculaire, très proche du seuil réel, l'écart n'excédant pas 10 à 15 db.

Dès que l'enfant accepte les écouteurs, le *Peep Show* pourra même être fait oreille par oreille.

Dans le domaine vocal, le test d'images aura la préférence.

4) A partir de 4 ans et demi-5 ans.

L'audiométrie tonale liminaire au casque devient possible. La réponse pourra être verbale : « j'entends » ou « oui », ou motrice : doigt levé ou déplacement de jetons, de cubes ou de boules.

On utilise de préférence des sons discontinus favorisant le maintien d'une attention suffisante. L'examen peut être présenté comme un jeu

que saura imaginer le testeur. On peut ainsi faire une audiométrie complète avec recherche des seuils par *voie aérienne* et par *voie osseuse*.

Cependant lorsque la nécessité d'un assourdissement s'impose, l'établissement précis de la courbe osseuse ne pourra être fait, tant que l'enfant ne possède pas des capacités de discrimination auditive suffisantes.

En réalité le problème se pose rarement, les courbes aériennes étant souvent égales des deux côtés et de toute façon les tests vocaux permettront facilement de distinguer une surdité de transmission d'une surdité de perception pure.

Quant aux *épreuves tonales supraliminales*, leur réalisation est encore plus difficile. La précision extrême des réponses au seuil est un signe de grande valeur en faveur de la présence de recrutement, d'après M. Portmann.

Il est cependant rare de pouvoir étudier le champ supraliminaire chez l'enfant et seule la confrontation de résultats obtenus à des tests variés donnera parfois des renseignements utiles.

Dans le domaine vocal, les méthodes employées chez l'adulte vont être utilisables, à condition qu'un *certain niveau linguistique soit acquis* par le jeune demi-sourd.

Les sons complexes vocaux permettent une étude plus complète de l'audition en testant sa vocation essentielle qui est de recevoir la parole.

Certains tests utilisent des *structures phonétiques particulières*, tels l'audiométrie verbo-tonale de Guberina et l'acougramme phonétique de S. Borel-Maisonny.

L'audiométrie verbo-tonale, décrite en 1956, consiste à tester l'oreille avec un matériel formé par des voyelles, des logatomes ou des mots filtrés d'une manière déterminée d'une part et avec le même matériel non filtré d'autre part. Il permet l'établissement de courbes de détection, de distinction et d'intelligibilité.

Mais l'utilisation d'un matériel non physiologique risque de fausser l'interprétation des résultats.

L'acougramme phonétique permet de tirer des renseignements sur l'état de l'audition, de la connaissance du contenu acoustique des phonèmes.

Ce test est limité par l'âge de l'enfant qui doit pouvoir distinguer les symboles écrits des phonèmes, et par le niveau de surdité qui doit permettre l'audition à voix forte d'au moins quelques phonèmes (il convient donc au demi-sourd).

Son intérêt est de constituer une méthode simple et d'application facile, fournissant des résultats valables entre les mains d'un examinateur entraîné.

Les différents tests de mots pourront être appliqués si le langage de l'enfant est suffisant :

— *Les tests quantitatifs* renseignent sur la valeur globale et sociale de l'audition. C'est le classique test d'intelligibilité avec les listes de Fournier ou les listes phonétiquement équilibrées de J. C. Lafon.

— Le *test phonétique* de J. C. Lafon, *test qualitatif*, cherche à apprécier d'une part sur quels éléments phonétiques portent les troubles de l'intelligibilité, d'autre part à quel niveau de l'organe auditif se situe ce trouble.

Il comporte trois types d'épreuves. La liste d'audiométrie vocale phonétique, liste « cochléaire » donnera un aperçu des connaissances phonétiques de l'enfant, de la difficulté d'identification de certains phonèmes. C'est la plus fréquemment utilisée.

La liste de mesure du recrutement utilise certains phonèmes caractéristiques pour révéler cette distorsion cochléaire, mais ne peut être employée que chez le grand enfant et dans les surdités acquises, car elle nécessite un apprentissage normal de l'identification des phonèmes.

La liste de mesure de l'intégration permet de connaître les difficultés de l'identification phonétique de l'enfant, indépendamment de l'articulation, de la mémoire et de l'état cochléaire. Elle n'est utilisable valablement qu'à partir de 7-8 ans.

L'épreuve de balayage, plus rapide, donne un aperçu de ces difficultés d'identification de façon moins précise, mais peut être utilisée plus précocement, vers 5 ans et demi-6 ans.

Ces différentes épreuves vocales peuvent être pratiquées au casque, en mono ou biauriculaire, ou en champ libre.

Outre les renseignements concernant la valeur de l'audition qu'ils apportent, les tests vocaux permettent aussi de *contrôler l'aptitude de l'enfant à la lecture labiale*.

Dans ce but on comparera les résultats obtenus pour les listes cochléaires avec amplification seule, en associant amplification et lecture labiale, enfin avec lecture labiale seule.

De plus cette étude complète s'avère indispensable lorsque se discute l'indication d'un *appareillage individuel* pour le jeune demi-sourd.

Cette échelle d'utilisation des différents tests audiométriques se réfère à des enfants d'intelligence normale et dont le seul handicap est la surdité.

Mais *certaines circonstances pathologiques* imposent un choix des épreuves adapté aux possibilités de l'enfant.

Ainsi *chez un jeune débile*, on utilisera non pas les tests correspondants à l'âge réel de l'enfant, mais à son âge mental.

Le cas des enfants atteints, outre leur surdité, de *troubles dysphasiques ou dysgnosiques* est plus difficile à résoudre. Il faut éviter la dispersion de l'attention, simplifier les tests. Les réactions aux stimuli sonores sont

très inconstantes et irrégulières, discordantes. On utilisera de préférence aux sons purs les jouets sonores et les bruits significatifs. Les épreuves vocales ont souvent plus d'intérêt, test de nom ou si possible test phonétique, lorsque l'enfant possède un minimum de langage, car il répète volontiers en écho.

Un jeune demi-sourd présentant des *troubles caractériels ou névrotiques* est capable de donner des réponses valables, à condition de consacrer beaucoup de temps et de patience à le calmer et le mettre en confiance.

Ces enfants sont vite fatigables : il ne faut pas espérer pratiquer la totalité de l'examen audiométrique en une seule séance, mais le reprendre autant de fois qu'il peut être nécessaire.

Enfin chez les *enfants psychotiques*, l'examen se heurte à un désintérêt complet à l'égard du monde sonore : les sons purs, les jouets sonores les laissent indifférents et peuvent même ne pas provoquer d'activité réflexe. Ils ne réagissent ni à leur nom, ni aux ordres les plus simples.

Le problème ne peut ici être résolu lors d'une consultation : ce n'est que l'observation journalière de ces enfants qui pourra apprécier le niveau auditif, saisissant des réactions fugitives mais indiscutables à certains bruits. Une hospitalisation permet donc seule, dans ces cas, un diagnostic précis.

II. — LES RESULTATS

Quel que soit l'âge de l'enfant un seul examen ne permet pas de décider d'une orientation éducative : la distraction, l'anxiété peuvent fausser les résultats.

A fortiori, chez le nourrisson ou le tout petit enfant, la nécessité de répéter les examens s'impose jusqu'à ce que la certitude soit acquise.

Même chez l'enfant plus grand, la surveillance régulière de l'état auditif est tout aussi nécessaire car elle permettra de suivre *l'évolution*.

Certains ont pu prétendre observer une amélioration de courbes de perception pures, trompant sans mérite la crédulité de parents toujours prêts à espérer. En fait, *seul un gain de quelques décibels* peut parfois être noté, grâce à l'entraînement de l'enfant permettant d'obtenir des réponses de plus en plus précises.

En réalité deux éventualités sont possibles :

— la courbe reste fixe : la demi-surdité une fois créée est définitive et stable ;

— ou bien il s'agit d'une surdité évolutive, s'aggravant aux examens successifs pratiqués dans les mêmes conditions.

1) *L'audiométrie tonale* permet d'individualiser différents types de courbes :

— courbes horizontales, où toutes les fréquences conservées sont atteintes de façon sensiblement égale ;

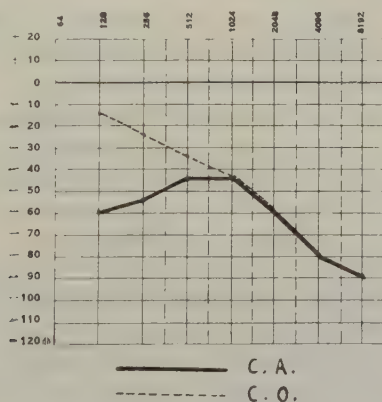
— courbes dessinant une pente plus ou moins rapide des graves aux aigus ;

— courbes décrivant une pente très rapide à partir de la fréquence 500 ou 1000, avec *amputation des aigus*, celle-ci pouvant exister seulement pour le 8000, ou dès le 4000, voire même dès le 2000 chez le demi-sourd ;

— courbes en U, avec un « trou auditif » sur les fréquences conversationnelles ;

— courbes en cuiller enfin, le déficit pouvant prédominer soit sur les aigus, soit sur les graves ;

— quant aux pseudo-courbes en cloche, elles n'existent plus lorsque l'audiométrie est faite complètement avec recherche de la conduction osseuse : il s'agit en fait de surdités mixtes avec osseuse normale pour les fréquences graves (audiogramme ci-dessous).



L'audiométrie tonale permet en outre de distinguer, en fonction de l'importance du déficit auditif :

— les cas où la perte moyenne pour les fréquences 500, 1000, 2000 est comprise entre 40 et 60 décibels, demi-surdité légère ;

— les cas où la perte moyenne est comprise entre 60 et 85 décibels, demi-surdité sévère.

La symétrie entre les deux oreilles n'est pas toujours parfaite qu'il s'agisse de l'importance du déficit auditif, ou même, mais plus rarement, de l'aspect de la courbe.

Au maximum peut exister une *cophose totale unilatérale*. Le diagnostic n'en est bien entendu possible qu'à partir du moment où l'enfant accepte les écouteurs, permettant une audiométrie tonale et vocale avec oreilles séparées.

Plus qu'une longue description, quelques audiogrammes seront évocateurs de ces différentes formes audiométriques de demi-surdité : planches I et II.

Les formes audiométriques ne sont pas superposables aux formes étiologiques. Certaines courbes sont plus fréquentes dans une étiologie donnée, comme nous l'avons rapporté précédemment.

Mais en réalité on peut dire que « n'importe quelle étiologie peut donner n'importe quelle courbe ».

2) *Les tests vocaux* permettent d'établir une certaine correspondance entre le type des courbes tonales et les distorsions phonétiques présentées par l'enfant.

Si la courbe est horizontale, en général, avec une intensité suffisante, l'enfant pourra entendre le timbre des voyelles sans déformations et les consonnes seront toutes intelligibles.

Parfois cependant, dans ce type de courbe, existent des distorsions supra-liminales qui peuvent perturber certaines zones fréquentielles variables, entraînant des déformations diverses.

Les courbes en pente sur les aigus ou avec amputation des aigus.

L'enfant peut percevoir certaines voyelles à formants graves /a/ et /o/. Les voyelles à formants plus aigus seront déformées. Par exemple /u/ devient /ou/, /i/ devient /e/.

Les voyelles nasales /an/, /on/, /in/, /un/, ne seront pas distinctes.

Les consonnes sont encore plus altérées et tout particulièrement les spirantes et les explosives.

Ainsi les spirantes sourdes /ch/, /s/, /f/, pourront être remplacées par les spirantes sonores /j/, /z/, /v/, ou par des explosives, /p/ ou /t/, ou encore seront complètement omises.

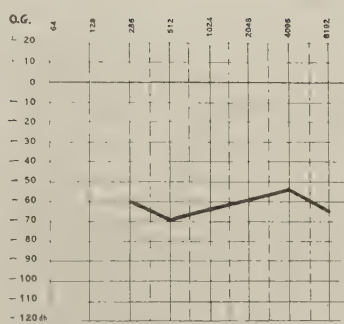
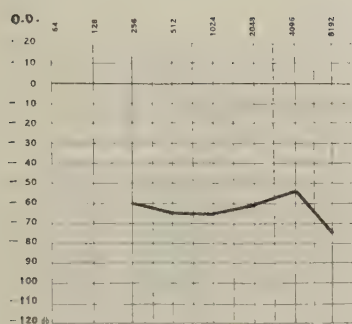
Les explosives seront souvent confondues, confusion des explosives sourdes entre elles (/p/, /t/, /k/) ou confusion sourdes-sonores (/p/, /t/, /k/, et /b/, /d/, /g/).

Si la chute débute dès les fréquences graves, (250 et 500), les distorsions pourront être encore plus importantes.

Par exemple, les voyelles /a/ et /o/ seront elles aussi confondues.

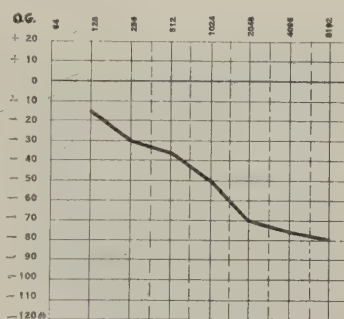
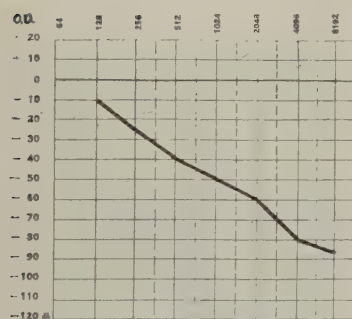
PLANCHE I

Bruno L..., 5 ans



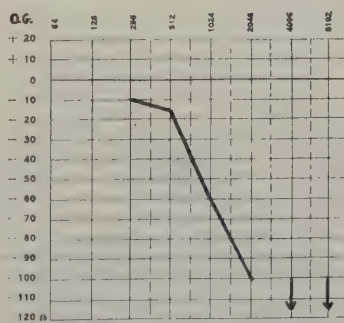
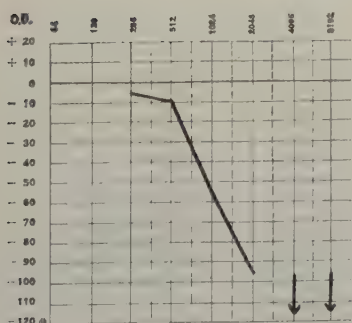
Courbes horizontales : 9 enfants $\left\{ \begin{array}{l} 6 > 60 \text{ db} \\ 3 < 60 \text{ db} \end{array} \right.$

Christiane B..., 6 ans



Courbes en pente sur les aigus : 51 enfants $\left\{ \begin{array}{l} 30 > 60 \text{ db} \\ 21 < 60 \text{ db} \end{array} \right.$

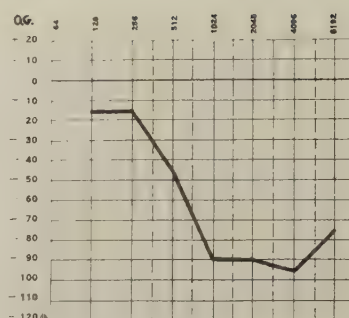
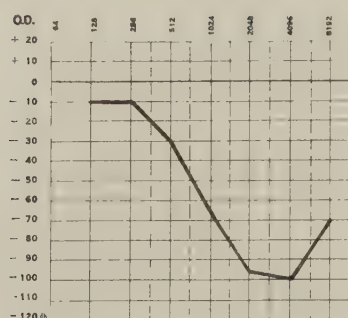
Mireille R..., 7 ans



Courbes avec amputation des aigus : 15 enfants $\left\{ \begin{array}{l} 11 > 60 \text{ db} \\ 4 < 60 \text{ db} \end{array} \right.$

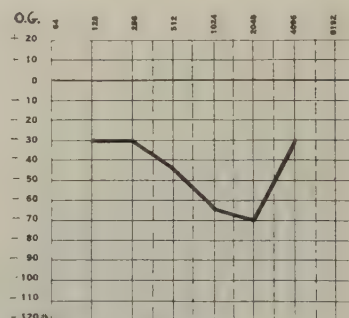
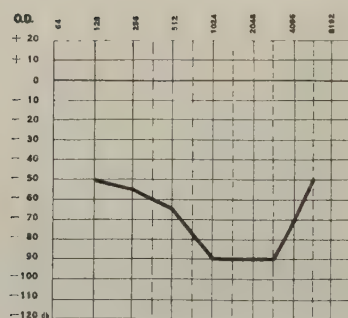
PLANCHE II

Marc F..., 10 ans



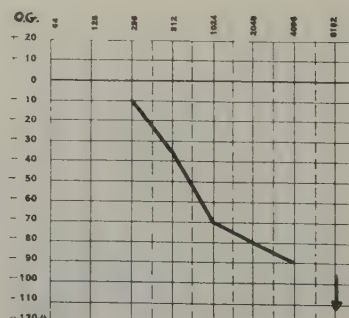
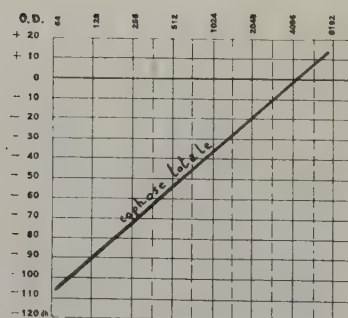
Courbes en cuiller : 10 enfants } $6 > 60 \text{ db}$
 $4 < 60 \text{ db}$

Olivier G..., 5 ans 1/2



Courbes en u : 11 enfants } $8 > 60 \text{ db}$
 $3 < 60 \text{ db}$

Nicole G..., 13 ans 1/2



Cophose totale unilatérale : 4 enfants } $2 > 60 \text{ db}$
 $2 < 60 \text{ db}$

Les consonnes liquides et nasales /m/, /n/, /l/ ne seront pas distinctes, l'enfant percevra mal les différents aspects du /r/.

Ces exemples de distorsions phonétiques ne résument pas toutes les possibilités. Seule l'étude précise de chaque enfant permettra la mise en évidence des déformations qui lui sont propres.

On peut rapprocher des précédentes les *courbes en cuiller* lorsque les fréquences aiguës sont les plus atteintes.

Lorsque le déficit prédomine sur les graves, ce qui est rare, l'enfant peut percevoir les spirantes et les explosives et les voyelles à formants aigus, mais confondre par exemple le /a/ et le /o/ et les consonnes à spectre grave, liquides et nasales.

Les courbes en U.

Les déformations sont ici difficilement systématisables. Plus la zone conversationnelle sera lacunaire, plus notables seront les distorsions phonétiques, *en principe*. Mais des possibilités de suppléance mentale et visuelle peuvent jouer pour combler ces lacunes de façon variable d'un individu à l'autre.

Cette étude des distorsions phonétiques, et d'une façon plus générale, l'ensemble de l'audiométrie vocale rejoint le problème du langage du jeune demi-sourd que l'examen orthophonique va s'efforcer d'apprécier.

CHAPITRE IV

LE DIAGNOSTIC ORTHOPHONIQUE

*La pensée fait le langage en se faisant
par le langage.*

DELACROIX

L'examen orthophonique constitue la seconde et tout aussi indispensable étape du bilan qui permettra l'analyse précise du cas de chaque jeune demi-sourd.

Il va s'efforcer de préciser le niveau linguistique de l'enfant. *Le langage*, instrument de communication entre les hommes, est un système de signes. Il repose sur l'association de contenus de pensée à des sons produits par la parole. Le signe linguistique est le « total résultant de l'association d'un signifiant et d'un signifié. Le signifiant correspond à l'image acoustique, le signifié au concept ». (F. de Saussure).

Le langage se manifeste dans un cadre social déterminé qui en conditionne le fonctionnement et l'évolution, réalisant la *langue*.

La parole est une forme acoustique imposée au son laryngé, image des cavités de résonance bucco-pharyngées. Elle se décompose en un certain nombre d'unités élémentaires, la plus simple étant conventionnellement le *phonème*.

L'examen orthophonique doit donc comporter une triple étude celle de la forme, c'est-à-dire de la parole et de l'articulation, celle de la signification du langage, enfin celle de la syntaxe ou constitution des énoncés.

Mais le langage sert à la communication entre individus. Il faut donc savoir ce que l'enfant comprend du langage d'autrui et ce qu'il est lui-même capable d'exprimer.

Avant d'aborder l'étude des méthodes appréciant les possibilités linguistiques de l'enfant, il n'est pas inutile de rappeler brièvement les modalités du développement normal du langage.

I. — RAPPEL DES ETAPES DU DEVELOPPEMENT DU LANGAGE.

Le nouveau-né commence à se manifester par des cris qui traduisent à la fois sa vitalité, l'apparition du fonctionnement respiratoire et laryngé et les premiers symptômes réflexes d'un certain inconfort dû au changement de milieu.

L'adaptation progressive à ce milieu, les soins, vont calmer les cris, déclenchés par les centres inférieurs.

Pendant quelques semaines l'enfant mène une vie végétative. Ses cris sont en rapport avec un sentiment obscur d'inconfort, le besoin d'alimentation, parfois la souffrance, les changements brusques, facteurs de peur élémentaire. Cris spontanés sans aucun but, mais qui déclenchent des réactions de l'entourage et aboutissent à la satisfaction du besoin, d'où l'arrêt des cris.

Très vite le cri devient un appel de même ordre que le langage animal. Peu à peu les cris et leur contexte de mimique se différencient, permettant de distinguer divers types d'émotions élémentaires. A un mois le plaisir peut se traduire par un cri spécial.

La période *pré-linguistique* ouverte par les cris se complète vers le 2^e mois par le babillage ou lallation, sorte de jeu vocal qui va durer jusqu'à 1 an. L'enfant s'exerce à la maîtrise des sons et y trouve du plaisir parce qu'il s'entend ou simplement parce qu'il sent les mouvements de ses organes phonateurs.

A ce gazouillis indistinct va faire insensiblement suite un *préverbiage* : l'enfant va s'efforcer de reproduire, de répéter les sons qu'il émet.

Ces sons émis, il les reconnaît dans le langage de l'entourage : il va essayer d'imiter ce qu'il entend, reproduisant surtout rythme et mélodie.

Petit à petit et c'est le début de la période linguistique *il va comprendre* que le langage de l'entourage a une signification. La période de compréhension dont le début est difficile à préciser se développe surtout du 7^e au 9^e mois ; pendant quelque temps ceci ne se manifeste pas dans le comportement de l'enfant.

Le stade d'imitation supérieur non plus de sons mais de *mots* avec le but de s'en servir comme moyen de communication est atteint vers le 10^e-12^e mois : on ne peut parler de *premier mot* que si les sons reproduits s'appliquent avec exactitude à une personne, à un objet donné.

Donc le langage parlé est en retard sur le langage compris.

Pendant toute la période dite par Pichon « locutoire », du 10^e au 20^e mois environ, l'enfant apprend à mieux comprendre et à manier le langage adulte.

Au cours de sa 2^e année, il découvre que « toutes choses peuvent être nommées et que tout peut se dire ».

Peu à peu le vocabulaire s'accroît. Le mot exprime à lui seul une idée. C'est le « mot-phrased ». Plus importante encore est l'association de deux mots dans un essai de phrases, c'est le langage « petit nègre » de 20 mois à 2 ans et demi.

Vers 2 ans apparaît la notion de verbe d'abord dans son mode le plus simple, l'infinitif, ainsi que les premiers pronoms. L'enfant se désigne à la 3^e personne. C'est le *stade délocutif* de Pichon.

À 2 ans et demi la phrase est constituée grammaticalement avec un sujet, un verbe, un complément. « Je » « moi », « mon » émergent définitivement des pronoms et des possessifs confus vers 3 ans, traduisant la pleine conscience de son individualité par l'enfant.

Bien des progrès seront encore nécessaires mais l'outil est forgé : la pensée humaine, qui associe non des images mais des *mots*.

« Les mots et leurs relations deviennent les véhicules de ses idées et les conservateurs de ses souvenirs, il peut alors imaginer ce qu'il ne perçoit pas directement et ses possibilités mentales s'en trouvent étonnamment accrues » (Viaud).

Tel se déroule le développement du langage. On voit d'emblée l'importance du milieu ambiant, du « bain de langage » de Pichon. L'enfant est un imitateur, sa richesse linguistique sera fonction de son entourage, facteur dont il faudra toujours tenir compte.

La connaissance de ces étapes du développement normal du langage est indispensable à quiconque veut étudier le langage de l'enfant sourd en général, et du demi-sourd en particulier.

Chez lui, comme chez le bébé entendant, la période prélinguistique avec les cris puis le babillage se déroule normalement, faisant illusion à l'entourage.

Deux éventualités sont alors possibles. Progressivement au cours de la deuxième année, cette lallation cesse et l'écart avec l'enfant normal va se creuser chaque jour davantage. L'imitation, de sons d'abord, de mots ensuite, ne lui est pas possible du fait de l'importance de son déficit auditif. Il accède à une certain *langage intérieur* structuré à partir des images visuelles concrètes et de ses expériences quotidiennes.

Mais le langage « moyen de communication », c'est-à-dire compréhension de la parole d'autrui, et expression personnelle, lui demeure inaccessible. Ainsi la transition du concret au domaine du symbole et du concept ouvrant les portes de la pensée abstraite ne peut chez lui s'effectuer normalement.

Tous les demi-sourds ne sont pas aussi totalement écartés de l'accès spontanée au langage. Un déficit auditif moins sévère peut permettre au bébé la perception du langage des adultes, mais cette perception reste imparfaite. Il parviendra à imiter certains sons, d'autres lui échapperont ou seront perçus déformés. Il lui faudra une expérience beaucoup plus

longue pour que les suppléances visuelles et mentales viennent combler ces lacunes.

Il franchira lentement les étapes du développement linguistique, conservant par rapport à l'enfant entendant du même âge un *retard* plus ou moins notable.

Certains phonèmes ne sont pas perçus ou ne le sont que déformés : il ne pourra les reproduire correctement. Son articulation restera défectueuse.

Ce retard linguistique sera susceptible de s'atténuer au fur et à mesure qu'il grandira, mais d'autres difficultés surgiront lors de l'apprentissage de la lecture et de l'écriture.

Il confondra ces phonèmes qu'il entend et prononce mal : la lecture et le langage écrit en subiront les conséquences.

Une place à part doit être faite aux enfants chez lesquels la demi-surdité apparaît à la période post-natale. Nous avons déjà dit que si le langage était structuré, le retentissement de la surdité était peu apparent. A cet âge, une surdité impose la nécessité d'accélérer l'acquisition de la lecture et de l'écriture afin d'entretenir chez l'enfant le maniement des notions abstraites, des concepts.

Mais chez un enfant plus jeune, une régression du langage se produira, d'autant plus notable que les acquisitions linguistiques étaient moins importantes.

Cependant l'empreinte laissée avant l'apparition de la surdité demeure : il reste une structuration du langage, latente, non exprimée. Si au premier abord l'enfant se présente comme un demi-sourd de naissance, la différence apparaîtra lors de la rééducation.

II. — LES METHODES D'EXAMEN

Juger du niveau linguistique d'un jeune demi-sourd suppose donc une gamme d'épreuves variées englobant tous les aspects du langage et de la parole et permettant de mettre en évidence les acquisitions déjà atteintes.

Cette exploration doit donc porter sur un triple plan :

- celui du langage intérieur ;
- celui de la compréhension du langage ;
- celui de sa réalisation, c'est-à-dire de la richesse sémantique, de la correction syntaxique, enfin de l'articulation et de la parole, jugée dans le langage parlé et si possible dans le langage écrit ;

— on ne peut en dissocier l'étude de la voix, hauteur, timbre, qualités esthétiques.

Pour inventorier ces différents aspects du langage, un certain nombre de tests ont été mis au point.

A) LES PRINCIPES EN SONT ASSEZ VOISINS

Les tests de langage intérieur s'adressent plus particulièrement aux jeunes enfants dont les possibilités linguistiques sont encore réduites, tant sur le plan de la compréhension que de la réalisation.

Le matériel est constitué par des jouets-objets, plus concrets que des images et pouvant être manipulés.

Ce sont des tests de « situation d'objets ». L'enfant prouve qu'il a intégré son expérience quotidienne et peut se projeter dans une situation-jeu qu'il imagine.

Par ailleurs l'observation du langage mimique et gestuel de l'enfant complètera ces tests.

Nous avons considéré jusqu'ici le langage dans son sens le plus étroit, association de contenus de pensée à des sons produits par la parole.

Mais au sens large, le langage est un moyen de communication. Le geste, la mimique, utilisés chez l'entendant pour soutenir le discours, ont leur expressivité propre. Ils acquièrent chez l'enfant sourd intelligent un développement remarquable, et leur étude permet d'apprécier ses possibilités de compréhension et d'expression non verbale.

Les tests de compréhension du langage feront appel à des épreuves où le moyen de contrôle est constitué par des *jouets-objets* que l'enfant pourra simplement montrer lorsqu'on les lui nomme, ou manipuler dans des actions, des situations qu'on lui dit d'exécuter.

Le contrôle de la compréhension peut également s'effectuer au moyen d'*images*, série d'images dont la succession suggère une histoire adaptée au niveau de l'enfant et qu'il devra classer chronologiquement.

Enfin le contrôle pourra être fait au moyen du *langage seul, oral et écrit*, c'est-à-dire d'ordres, de consignes parlées et écrites (si la lecture est acquise) dont la difficulté va croissant.

Par exemple d'après Owrid :

« montre-moi le cheval »

« montre-moi le cheval bleu »

« mets l'auto devant la voiture de pompier et mets l'autobus derrière la voiture de pompier ».

Les tests de réalisation comporteront tout d'abord une étude de l'articulation et de la parole, en répétition, de phonèmes isolés, de mots, de phrases et dans le langage spontané.

Quant aux épreuves de langage proprement dites, là encore une gradation dans la difficulté devra être respectée, suivant l'âge et les possibilités de l'enfant.

— Les tests utilisant des *jouets-objets* consistent à faire *nommer* à l'enfant ce qu'on lui montre, permettant d'inventorier son vocabulaire.

— D'autres épreuves utilisent *des images* : l'enfant doit décrire les dessins et raconter la situation qu'ils évoquent.

Les tests d'images pourront d'ailleurs être utilisés chez un enfant ayant acquis la lecture et l'écriture pour juger des capacités de réalisation dans le langage écrit.

— Enfin des tests feront appel au *langage seul* : l'enfant doit répéter un récit qu'on vient de lui faire. Des questions appropriées solliciteront éventuellement ses remarques témoignant de sa compréhension et de son jugement.

— En outre, la conversation libre avec l'enfant apportera toujours d'utiles renseignements.

Si les principes des tests restent les mêmes quels que soient les auteurs, l'appréciation des résultats, leur cotation en somme, varie. Certains ont en effet voulu établir des échelles de développement linguistique comparables à celles que l'on utilise pour établir le quotient intellectuel.

Ainsi le test de Watson-Pickles, utilisé par Ewing, est basé sur une comparaison avec le test de développement du langage de Gesell pour enfants normaux.

Il comporte une double échelle, de compréhension, échelle A, de réalisation, échelle B.

Nous citerons par exemple quelques-uns des niveaux de ces deux échelles.

Echelle A.

Stade 4 : comprend la parole dans une situation donnée (par exemple : « Donne-moi la balle »), correspondant à 12 mois chez l'enfant entendant.

Stade 7 : obéit à des ordres simples : « Mets la balle sur la chaise » (18 mois).

Stade 10 : comprend la conversation de ses parents et aussi bien d'étrangers, concernant des choses concrètes, des personnes, des événements qui ne lui sont pas familiers. Possède un vocabulaire assez étendu, non dénombrable (4 ans).

Echelle B.

Stade 4 : utilise une dizaine de mots (18 mois).

Stade 6 : juxtapose 2 ou 3 mots pour exprimer des idées (2 ans).

Stade 10 : construit des phrases grammaticalement correctes, peut raconter des histoires où se mêlent réel et irréel (4 ans).

D'autres cotations, telle celle utilisée par Owrid, attribuent à chaque réussite aux tests un certain nombre de points, sans se référer à l'enfant normal, et permettent ainsi une comparaison entre les enfants sourds.

Cette étude pourra être complétée par l'analyse acoustique de la voix et de la parole permettant d'étudier la constitution fréquentielle (fondamental laryngé et formants), l'intensité globale et ses variations dans la parole, le rythme de la phrase, la durée des phonèmes enfin.

Ainsi ont été pratiquées des comparaisons intéressantes d'analyses sonographiques de la parole chez des enfants sourds profonds, demi-sourds et entendants (Ey, Bieth).

Enfin la radio-cinématographie permettra éventuellement une étude précise des différents points d'articulation et de leurs transitions dans la parole.

B) LES TESTS QUE NOUS UTILISONS

1) *Si le langage est très rudimentaire voire même inexistant.*

Il s'agit dans la grande majorité des cas d'un petit enfant de moins de 5 ans, ou s'il est plus âgé d'un débile dont le niveau mental est comparable.

L'enfant est invité à jouer avec de petits objets de plastique ou de bois, reproductions fidèles de son cadre familial : animaux, maisons, autos, petits personnages etc..., qu'il peut manipuler à sa volonté. On observe son comportement de jeu. Est-il capable d'associer ces objets pour reconstituer une scène de sa vie quotidienne, de mimer lui-même certains actes habituels (coucher la poupée, la faire manger, par exemple ?).

On appréciera ainsi ce qu'on appelle son *langage intérieur* c'est-à-dire la possibilité d'assimiler son expérience concrète.

En jouant avec lui on observera en outre le *langage gestuel et mimique* qu'il peut utiliser pour se faire comprendre.

L'enfant ainsi mis en confiance et détendu, on pourra aborder les épreuves de langage oral en testant la *compréhension d'ordres simples* d'abord, puis, s'il réussit, de difficulté croissante, en les intégrant autant que possible dans le jeu.

On demandera par exemple : « montre-moi la poupée », « montre-moi la robe de la poupée » etc...

On recherchera de façon plus précise le vocabulaire acquis, toujours à l'aide de petits jouets, ou d'images (type Images du Père Castor) en lui demandant :

- de montrer l'objet qu'on lui nomme (test de compréhension) ;
- de nommer lui-même ce qu'on lui montre (test de réalisation).

Enfin l'étude de l'articulation déjà commencée dans ces derniers tests sera complétée par la répétition de phonèmes d'abord, de mots ensuite, et même de petites phrases, ce qui est rarement possible à ce stade.

Tous ces tests mettent en évidence les acquisitions linguistiques de l'enfant souvent fort réduites à ce niveau. Mais il est évidemment capital d'apprécier également ses capacités de conceptualisation non verbales.

C'est ici que l'examen psychologique fournira le complément indispensable de l'examen orthophonique.

2) *Si le langage est un peu plus structuré*, bien qu'il s'agisse toujours d'un petit enfant, aux tests précédents toujours utilisables pourront s'adjoindre d'autres épreuves.

Les images de Thiberge proposées comme test par S. Borel-Maisonny vont permettre une double investigation, appréciant ce que l'enfant comprend du langage et la manière dont il arrive lui-même à s'en servir.

Le matériel est constitué d'images coloriées et attrayantes « représentant des objets que tous les petits enfants ont pratiqués et qu'ils ne peuvent ignorer ».

— Par exemple : enfant tenant devant lui un chien en laisse.

Les questions posées sont parfaitement codifiées, on montre l'image en demandant « Qu'est-ce-que tu vois là ? ».

On procède de même en montrant les pieds, les jambes, la culotte, les chaussures etc... Si aucune réponse n'est donnée, on énumère ce que l'enfant ne peut nommer, en le priant de le désigner.

On demandera encore : « qu'est-ce qu'il y a devant le petit garçon. Fais voir devant toi ».

Le test complet, comprenant au total 15 images permet donc de juger à la fois le niveau de compréhension et de réalisation linguistique. Cependant ce test n'a pas été étalonné au sens propre mais « essayé » sur un grand nombre d'enfants normaux.

Il permet un bilan rapide du niveau de langage et il est d'utilisation facile.

On peut lui reprocher, s'il constitue un excellent test de compréhension, d'être parfois insuffisant pour juger de l'utilisation du langage par l'enfant. Il semble fréquemment en effet que celui-ci ne fournisse pas le maximum de ses possibilités du fait de la technique même du test. Les

questions n'impliquent pas forcément une réponse très structurée. L'enfant se contente volontiers, et d'autant plus qu'il est inhibé, de répondre par le mot essentiel sans se donner la peine de construire une phrase complète.

Il faudra donc souvent adjoindre au « test de Thiberge » d'autres épreuves sollicitant davantage le langage spontané.

On pourra dans ce but faire appel aux « *images sériées* » les plus faciles : séries d'images dont la succession constitue une histoire ; on explique à l'enfant qu'il doit disposer les images dans l'ordre pour que l'histoire ait un sens. On fait alors raconter ce que les images signifient, testant ainsi la réalisation linguistique.

Si l'enfant n'a pu ou voulu raconter l'histoire on pourra apprécier ce qu'il en a compris en posant des questions, qu'il est aisé de codifier.

Enfin une courte conversation libre apportera toujours des renseignements intéressants, tant sur les possibilités de compréhension que d'expression de l'enfant.

Bien entendu, outre ces différentes épreuves, fournissant déjà de nombreuses précisions à ce sujet, l'examen pour être complet devra comporter une étude systématique de l'articulation et de la parole en répétition.

3) *Si le langage est partiellement acquis.*

Il s'agit en général d'enfants de plus de 6 ans : il est rare que les enfants demi-sourds examinés pour la première fois à cet âge n'aient pas déjà acquis un certain niveau linguistique. Si ce n'est pas le cas, les épreuves s'adressant en principe aux enfants plus jeunes restent toujours applicables.

Nous utilisons essentiellement les *tests de langage mis au point par S. Borel-Maisonny*.

Ces tests n'ont pas été conçus pour des enfants sourds. Mais ils peuvent être employés lorsque le jeune demi-sourd a acquis spontanément un langage structuré, mais imparfait, et que l'examen orthophonique va chercher précisément à mettre en évidence ces lacunes linguistiques.

Ces tests sont théoriquement prévus pour des enfants de 6 à 9 ans ; mais ils restent utilisables jusqu'à 10-12 et même 14 ans lorsqu'existe un retard de langage notable.

a) *L'articulation et la parole* seront étudiées de façon approfondie, en répétition de phonèmes, de mots, de phrases, précisant chaque position articulaire et leurs transitions dans la parole, complétant sur le plan de l'expression les renseignements qu'ont pu apporter les listes cochléaires d'audiométrie vocale sur le plan de la perception.

Ces tests d'articulation et de parole en répétition seront toujours associés à l'étude de la parole spontanée dans la conversation libre et dans les tests de langage proprement dits.

b) *Les tests de langage* ont donc pour but de préciser à quel niveau l'enfant est parvenu en ce domaine, aussi bien dans ce qu'il comprend que dans ce qu'il est capable d'exprimer.

— Certaines épreuves sont mixtes à la fois tests de compréhension et de réalisation du langage, le contrôle pouvant se faire :

soit au moyen d'objet : « les canards » ;

soit au moyen d'images : « le café », « la brouette », « la caisse » ;

soit enfin au moyen du langage seul « le nageur » et « la brique ».

a *Les tests d'objets* : « les canards ».

Le matériel utilisé est simple : 4 canards de plomb ou de plastique, 2 en position de nage, 2 en position de marche, et une feuille de papier sur laquelle on dessine deux cercles de 10 cm de diamètre au moins, figurant 2 bassins.

On examine d'abord la *réalisation* du langage (pour que l'enfant ne puisse reproduire les phrases à l'aide desquelles sera jugée sa compréhension). On place les canards dans le bassin et on leur fait exécuter un certain nombre de mouvements codifiés. *L'enfant doit exprimer des situations, des directions, des rapports de temps.* Exemple : les canards nagent l'un derrière l'autre sur le bord du bassin en tournant vers la droite ; les canards nagent à la rencontre l'un de l'autre, ainsi de suite.

On teste ensuite la *compréhension* en demandant à l'enfant de faire exécuter aux canards les mouvements demandés. Exemple : « Fais nager les deux canards chacun dans un bassin. Fais nager les canards autour du bassin, l'un derrière l'autre, l'un à côté de l'autre etc... ».

La notation des épreuves est précisée par S. Borel-Maisonny de la façon suivante : réponse correcte (+), réponse approximative ($\pm$), réponse fausse (—).

Ce test cherche donc à apprécier la compréhension et l'expression de notions abstraites d'espace, de situation, d'orientation, notions dont l'acquisition suppose déjà un niveau linguistique assez élevé.

6 *Les tests d'images* : « le café », « la brouette », « la caisse ».

Il s'agit d'images dont la succession constitue une histoire. L'enfant doit d'abord les disposer dans l'ordre chronologique pour que l'histoire ait un sens, puis raconter l'anecdote.

Par exemple le récit-type de « la caisse » est le suivant : « Un homme veut clouer une caisse trop pleine. A mesure qu'il cloue un côté, l'autre

se décloue. Alors il place une grosse pierre sur le côté opposé à celui qu'il cloue. Il espère qu'ainsi le poids le maintiendra en place. Le poids n'empêche pas la caisse de se déclouer. Il le reçoit sur la tête »;

Le récit peut être clair, correct dans la forme (+ +). S'il comporte des obscurités ou des insuffisances, on notera (+). S'il y a des incorrections ou des erreurs d'interprétation ou des omissions, on notera ($\pm$). Si le récit est absurde ou inachevé, on notera (—).

Si l'enfant n'a pas voulu ou pas pu raconter l'histoire, on pourra apprécier ce qu'il en a compris à l'aide de questions.

La difficulté des trois histoires n'est pas identique, celle de « la caisse » est particulièrement intéressante pour juger de la compréhension et de l'expression des notions de *causalité*.

γ *Les tests de langage pur* : « le nageur », « la brique ».

Ici le matériel utilisé est un récit que l'enfant doit répéter (test de réalisation). On jugera de sa compréhension à l'aide de question. La notation s'effectue comme pour la précédente épreuve. Par exemple « le nageur » : un jeune garçon apprenait à nager dans une rivière. Il faillit se noyer. Une fois tiré de l'eau, il dit « eh bien, vous pouvez être sûr que je ne me remettrai pas dans l'eau tant que je ne saurai pas nager ».

On teste donc ici en même temps que la réalisation, la compréhension de vocabulaire (« il faillit »), de constructions grammaticales déjà difficiles, ainsi que le jugement de l'enfant (compréhension de l'absurdité du récit).

— D'autres épreuves portent seulement sur la compréhension du langage.

1) Par exemple le test « des jouets » cherche à apprécier la connaissance *des notions de nombre, de quantité, de répartition*.

On se sert de 9 images, 4 représentant des enfants, 5 représentant des groupes de jouets (par 2, 3 et 4).

La consigne est la suivante : « J'ai préparé des jouets pour ces petits enfants. Donnes-en 4 à chacun, sauf à l'un d'eux qui doit n'en avoir que 3. Il en restera peut-être ».

La distribution peut être correcte (+), imparfaite ($\pm$) ou faite n'importe comment (—).

2) Le test des jetons apprécie les notions de *forme et de couleur*.

L'enfant dispose des jetons coloriés, circulaires et rectangulaires de 2 dimensions.

Il doit les classer par formes, sans tenir compte des couleurs, puis par couleurs, sans s'occuper des formes etc...

Le temps de ces différentes épreuves n'est pas limité, leur ordre est sans importance. Il faudra toujours pendant leur exécution encourager l'enfant, sans jamais lui indiquer s'il réussit ou échoue.

A côté de cette partie purement linguistique, les tests de S. Borel-Maisonny comprennent des épreuves dont l'utilisation est peu courante chez le demi-sourd. Elles se révèlent en effet surtout intéressantes lorsque la cause du retard de langage n'est pas la surdité et qu'il importe d'obtenir rapidement une idée des capacités intellectuelles globales de l'enfant.

Ce sont des épreuves motrices ou visuelles de structuration spatiale, des épreuves associées de jugement et d'orientation : entre les mains d'un examinateur entraîné elles permettent d'apprécier de façon globale les possibilités de l'enfant.

Elles ont donc moins d'intérêt lorsqu'un examen psychologique approfondi vient compléter le bilan, comme c'est la règle chez le jeune sourd.

L'une de ces épreuves peut cependant être utilement pratiquée chez eux, *le test de perception de formules rythmiques*. Il consiste à frapper, sur une table par exemple, une série de coups avec une cadence assez rapide pour créer une formule rythmique donnée (2 coups brefs, un silence, un coup long ou 1 coup bref, un silence, 3 coups longs, etc...). L'enfant doit chaque fois reproduire ces rythmes.

Les tests de langage de S. Borel-Maisonny nous sont d'une grande utilité : attrayants pour l'enfant, faciles à manier ils fournissent assez rapidement une évaluation de son niveau linguistique.

On peut leur reprocher de ne pas permettre une cotation très précise, chiffrée, comme par exemple celle qu'obtiennent les tests anglo-saxons.

Mais il ne faut pas non plus vouloir attribuer aux chiffres une valeur absolue.

S'ils facilitent la communication d'un résultat, en donnant une référence commode, ces « quotients de langage » doivent, comme les « quotients intellectuels », être admis en ce sens seulement.

Les psychologues considèrent que le QI, surtout chez l'enfant, n'est pas immuable, et peut s'aggraver ou s'améliorer. Que dire alors d'un « quotient de langage » bien davantage labile ?

S. Borel-Maisonny, appuyée sur sa longue expérience, donne les âges approximatifs auxquels les épreuves ont coutume d'être réussies. Si l'on tient absolument aux chiffres, on peut ainsi déterminer un niveau linguistique en années.

On pourra alors dire que le niveau de compréhension se situe entre 6 et 7 ans, celui de réalisation entre 5 et 6 ans, par exemple, l'âge réel de l'enfant étant 9 ans.

III. — LES RESULTATS .

Quelles que soient les méthodes utilisées, toutes visent à une analyse aussi complète que possible du langage et de la parole du jeune demi-sourd, tant dans le domaine de la compréhension que de la réalisation.

1) *La compréhension du langage.*

— Elle peut être limitée à quelques substantifs concrets désignant une personne, un animal, quelques parties du corps.

— L'enfant commence à comprendre de petites phrases simples, lorsqu'elles s'appliquent à une situation donnée.

— La compréhension de substantifs abstraits devient possible : notions de couleur, de quantité, de différence, de ressemblance, de causalité, termes désignant une situation dans l'espace.

— Enfin, de longues phrases impliquant des notions abstraites, et un vocabulaire riche, non dénombrable sont comprises.

Nous avons voulu évoquer ici un certain nombre de stades dans la compréhension du langage. Il est bien évident que cette classification n'est pas limitative, et que par exemple le jeune demi-sourd, pourra comprendre certaines notions abstraites et pas d'autres. Ce sont précisément ces lacunes que cherche à mettre en évidence l'examen orthophonique approfondi, chez un enfant parvenu au langage spontanément mais de façon imparfaite.

2) *La réalisation du langage.*

— Peut-être totalement nulle ou limitée à quelques mots isolés à peine ébauchés, déformés.

— L'enfant juxtapose 2 ou 3 mots pour exprimer des idées : stade du « langage petit nègre ».

— Il construit de petites phrases agrammaticales (verbes sans conjugaison, articles et pronoms non ou mal employés par exemple).

— Il s'exprime à l'aide de phrases correctes dans leur syntaxe et traduisant des idées abstraites — dans le langage oral comme, si lecture et écriture sont acquises, dans le langage écrit.

Ces phrases devront être analysées quant à la richesse de leur vocabulaire, leur longueur et leur complexité, enfin leur structure et leur correction syntaxique.

On notera ainsi l'existence d'additions, d'omissions, de substitutions, l'ordre des mots, l'utilisation et la fréquence relative de certaines catégories grammaticales (noms, verbes, adjectifs, pronoms, articles etc...).

Simmons souligne chez l'enfant sourd l'importance de *la redondance*.

Même correctes les phrases sont fréquemment rigides et stéréotypées : les constructions varient peu, le vocabulaire manque de diversité. L'utilisation de « clichés » est fréquente.

On s'efforcera enfin d'objectiver les capacités de conceptualisation et de pensée abstraite de l'enfant.

Myklebust, utilisant un test d'images sériées distingue ainsi 5 « niveaux » pouvant être réalisés par le récit : inapproprié, concret-descriptif, concret-imaginatif, abstrait-descriptif, enfin au mieux, abstrait-imaginatif.

Quant à la parole et à l'articulation, nous avons déjà rapporté les distorsions phonétiques les plus fréquemment rencontrées en fonction du type de courbe audiométrique, et nous n'y reviendrons pas.

L'audiométrie vocale renseigne sur la *perception* phonétique, dont dépend l'*expression* phonétique. L'enfant ne percevant pas ou mal certains phonèmes ne pourra les reproduire correctement. Leurs points d'articulation, leurs transitions, seront mauvais, expliquant les *troubles articulatoires fixes* que l'examen orthophonique doit mettre en évidence.

Des études acoustiques de la voix et de la parole ont été pratiquées chez de jeunes demi-sourds montrant que le son fondamental laryngé est souvent plus aigu que chez l'entendant du même âge, avec des fluctuations plus importantes.

Les formants sont modifiés « comprimés dans les graves » d'après Ey. Les harmoniques aigus manquent, du fait des troubles articulatoires fixes avec utilisation défectueuse des résonateurs.

La durée des phonèmes est plus longue, le rythme général plus lent.

La courbe générale d'intensité est souvent plus élevée que chez l'entendant, mais les variations d'intensité sont assez faibles (moins cependant que chez le sourd profond), expliquant la relative monotonie de la parole.

Mais ces études concernent des demi-sourds sévères, et toutes les nuances peuvent bien entendu s'observer jusqu'à la normale.

En fait, chez le demi-sourd dont le seul handicap est le déficit auditif, il existe comme chez l'enfant normal un décalage dans l'acquisition du langage : le langage parlé est en retard sur le langage compris.

Par conséquent les tests de réalisation *mettent davantage en évidence ses difficultés*. C'est en nous appuyant sur ce principe que nous avons étudié nos observations, distinguant ainsi cinq niveaux.

a) *Réalisation nulle ou limitée à quelques mots isolés et déformés.*

Lors du premier examen, 29 enfants présentaient ce niveau très réduit d'acquisitions linguistiques.

Nous avons déjà indiqué au chapitre du diagnostic clinique que leur âge se situait presque toujours avant 6 ans, les enfants plus âgés étant tous des débiles plus ou moins profonds.

Si l'on considère d'autre part l'importance du déficit auditif de ces enfants, on constate la répartition suivante :

Surdité (perte moyenne en db)	de 45 à 60 db	de 60 à 70 db	de 70 à 85 db
Nombre d'enfants : 29	3	10	16

Il s'agit donc dans la grande majorité des cas de demi-sourds sévères. Les 3 enfants dont la perte moyenne est inférieure à 60 db ne sont pas des débiles mais des enfants normalement intelligents examinés avant 4 ans.

b) *Langage réduit à quelques mots juxtaposés : « langage petit nègre ».* Onze enfants font partie de cette catégorie. Les constatations faites pour le groupe précédent quant à la répartition des âges restent ici valables. Nous avons d'ailleurs réuni ces 2 catégories dans le tableau établi au chapitre du diagnostic clinique.

Là encore il s'agit de demi-surdité pour la plupart sévères, supérieures à 60 db de déficit moyen.

Surdité (perte moyenne en db)	de 45 à 60 db	de 60 à 70 db	de 70 à 85 db
Nombre d'enfants : 11	4	3	4

Les 4 demi-sourds légers, dont le déficit moyen est inférieur à 60 db ont un niveau mental normal.

c) *L'enfant construit de petites phrases soit aggrammatiques, soit correctes, mais très pauvres tant du point de vue sémantique que syntaxique.*

Ce niveau de réalisation linguistique est celui qu'atteignent le plus grand nombre des enfants étudiés : 41.

La répartition des âges est à ce stade nous l'avons dit, peu significative. Le jeune demi-sourd a souvent déjà commencé sa scolarité.

Quant à l'importance du déficit auditif, la distribution s'inverse : on trouve ici davantage d'enfants dont la perte moyenne est inférieure à 60 db.

Surdité (perte moyenne en db)	de 45 à 60 db	de 60 à 70 db	de 70 à 85 db
Nombre d'enfants : 41	20	14	7

d) *Langage correct. Trouble isolé de l'articulation.*

Douze enfants entrent dans ce groupe. Cinq ont un déficit moyen inférieur à 60 db, deux ont une perte moyenne comprise entre 60 et 70 db : cinq une perte supérieure à 70 db. Tous ont plus de 5 ans lors du premier examen.

e) *Langage parfaitement normal.*

Sept enfants seulement ont atteint un niveau linguistique tout à fait normal. Ce sont surtout des demi-sourds légers : 5 ont un déficit auditif moyen inférieur à 60 db, pour 2 le déficit moyen est égal à 62 db.

Tous également ont plus de 5 ans.

*
**

Un certain nombre de constatations s'impose à l'analyse de ces résultats :

— L'importance du déficit auditif conditionne le retard linguistique, en grande partie : les très gros retards s'observent dans la majorité des cas chez les demi-sourds sévères ; une telle absence de langage inquiètera plus rapidement l'entourage et ces enfants seront vus assez précocement.

— Par contre une atteinte auditive moins sévère n'entraînera en général qu'un retard linguistique moins notable, ayant plus de chance de passer longtemps inaperçu.

— Nos 15 cas de surdité post-natale « tardive » se répartissent dans les 3 dernières catégories : langage normal, trouble isolé de l'articulation ou retard linguistique modéré.

— On voit donc d'emblée que

- d'une part l'âge d'apparition de la surdité,
 - d'autre part l'importance du déficit auditif
- ont un rôle capital sur le développement linguistique de l'enfant.

Mais la relation de cause en effet n'est pas toujours aussi absolue. Nous avons vu qu'il existe des « exceptions » à ces règles classiques. Certains enfants, bien qu'ayant une demi-surdité légère, présentent un très gros retard linguistique.

D'autres au contraire, dont la demi-surdité est sévère et précoce, arrivent à des acquisitions linguistiques remarquables.

Le problème de *l'évolutivité de la surdité chez l'enfant*, particulièrement étudié par l'Ecole Bordelaise (Laumond), peut être soulevé lorsqu'une discordance est constatée entre le niveau de langage et la qualité de l'articulation d'une part et le déficit auditif d'autre part.

Affirmer l'aggravation impose la comparaison de courbes successivement pratiquées avec les mêmes appareils et les mêmes testeurs, conditions rarement réalisées. Ainsi une telle éventualité peut être seulement *évoquée* pour 11 enfants, 4 surdités héréditaires, 2 surdités de transmission labyrinthisées, 5 surdités d'étiologie inconnue, chez lesquels malgré un déficit moyen supérieur à 60 db lors de l'examen, le langage s'était développé de façon normale ou sub-normale (troubles articulatoires isolés ou retard linguistique très modéré).

Mais l'évolutivité de la surdité n'est pas seule en cause pour expliquer ces discordances. D'autres facteurs interviennent en effet, que nous allons maintenant envisager : l'intelligence de l'enfant, son milieu environnant.

CHAPITRE V

LE DIAGNOSTIC NEURO-PSYCHIATRIQUE L'INTELLIGENCE LE DEVELOPPEMENT AFFECTIF L'ENTOURAGE

Troisième « volet » du tryptique que doit constituer le bilan d'un jeune demi-sourd, l'examen neuro-psychiatrique complète les données déjà précisées, mesure de son déficit auditif et appréciation de son niveau linguistique. Il vient parachever la connaissance de chaque enfant en renseignant sur deux facteurs essentiels pour son orientation éducative future : ses aptitudes intellectuelles d'une part, son développement affectif d'autre part, dont on ne peut dissocier le rôle du milieu familial ou de l'entourage.

L'enquête sociale jointe à l'examen du psychologue et du médecin neuro-psychiatre permettra en outre de juger des capacités et des possibilités éducatives de la famille.

I. — L'INTELLIGENCE

Il ne faut pas remonter très loin dans le passé pour voir affirmer avec autorité que la surdité a pour corollaire la débilité mentale. Il suffit par exemple de parcourir ces lignes de l'Abbé Sicard, déclarant que le sourd est « borné aux seuls mouvements physiques ; aucune idée qui lui est propre ne peut s'arrêter dans son esprit et aucune idée étrangère ne peut arriver jusqu'à lui ; il est seul dans la nature, sans aucun exercice

possible de ses facultés intellectuelles, qui demeurent sans action et sans vie... sorte de machine ambulante dont l'organisation quant aux effets est inférieure à celle des animaux ».

La privation ou l'accession imparfaite au langage, support de la pensée, implique-t-elle nécessairement l'absence de toutes capacités intellectuelles ?

En réalité, le langage n'intervient pas ou peu dans l'exécution de tâches relevant du domaine de l'expérience immédiate. Sur le plan concret, le sourd se trouvera à égalité ou presque avec l'entendant. Son handicap le gênera bien davantage en ce qui concerne la pensée abstraite, si tant est qu'une délimitation nette entre pensée concrète et abstraite soit possible.

En effet « le langage est pour l'intelligence à la fois une occasion de s'exercer, donc de se développer et un instrument pour poser et résoudre les problèmes » dit P. Oléron. La surdité est responsable non d'une absence de capacités mentales, mais d'un retard du développement intellectuel.

Un retard a peu d'importance s'il peut être rattrapé. Cependant pour l'enfant qui se développe, les années ne sont pas équivalentes. Ses capacités d'acquisition vont en diminuant. Les premières années sont donc les plus précieuses non seulement pour le développement du langage, mais encore très probablement pour celui de l'intelligence elle-même. Ceci implique la nécessité pour tout enfant sourd d'une rééducation du langage aussi précoce que possible afin de permettre le meilleur épanouissement de ses facultés.

Mais avant d'aborder le problème de son orientation, il faut pouvoir apprécier les capacités mentales de l'enfant, *sans tenir compte du langage*, encore imparfaitement acquis ou totalement absent. L'intérêt de tests psychologiques est « de fixer la valeur d'un individu, de prévoir ce qu'il fera, de décider s'il peut ou non tirer profit d'un enseignement » (Decroly).

« L'intelligence, dit Weschler, est la capacité globale ou complexe de l'individu d'agir dans un but déterminé, de penser d'une manière rationnelle et d'avoir des rapports utiles avec son milieu. Elle est globale parce qu'elle caractérise le comportement de l'individu dans son ensemble, elle est complexe parce qu'elle est composée d'éléments ou aptitudes qui sans être entièrement indépendants, sont qualitativement différenciables ».

Les épreuves utilisées pourront donc faire appel à des aptitudes variées dont les multiples aspects sont les reflets de cette activité intellectuelle complexe et diverse telle que l'entend Weschler.

Ces tests sans langage mesureront l'intelligence concrète du jeune sourd, sa coordination sensori-motrice, mais aussi, à partir d'épreuves pratiques, ses possibilités de mémorisation, d'apprentissage, de symbolisation, d'abstraction en somme.

Pour être parfaitement valables, ces tests devraient être étalonnés sur des enfants sourds et pour eux : des épreuves étalonnées sur des sujets entendants ne sont pas forcément applicables à de jeunes sourds, du seul fait qu'on en élimine l'élément verbal.

Mais les tests pour sourds sont rares : on est parfois obligé d'employer des épreuves qui ne leur conviennent pas parfaitement.

Tous ces tests de développement mental sont fondés sur la notion d'âge mental introduite par Binet : « Nous disons qu'une épreuve est caractéristique d'un certain âge et nous pouvons l'employer pour diagnostiquer l'arriération ou l'avance intellectuelle, lorsqu'elle est réussie par les enfants normaux de cet âge et ne l'est pas par ceux d'un âge inférieur ». (Claparède).

La cotation peut donc se faire en « âge mental », ou en « quotient intellectuel » (Q. I.) défini par Stern comme le rapport de l'âge mental à l'âge chronologique (nous ne détaillerons pas ici les modifications qu'une telle définition impose pour établir le Q. I. chez l'adulte).

Il est possible d'établir une classification des divers degrés d'intelligence, comme celle de Termann :

Génie ou presque	QI supérieur à 140
Intelligence très supérieure	QI de 120 à 140
Intelligence supérieure	QI de 110 à 120
Intelligence normale ou moyenne	QI de 90 à 110
Lenteur d'esprit	QI de 80 à 90
Zone marginale d'insuffisance	QI de 70 à 80
<i>Frontière inférieure de la normalité</i>	QI = 70
Débilité	QI de 50 à 70
Imbécillité	QI de 25 à 50
Idiotie	QI inférieur à 25

Le quotient intellectuel serait indépendant de l'âge de l'examen, caractéristique stable d'un individu donné.

Chez l'enfant on préfère souvent parler de « quotient de développement », rapport entre l'âge de développement mental et l'âge chronologique, impliquant davantage la possibilité de variations d'un examen à l'autre.

Les principes et les buts des différents tests utilisés pour mesurer l'intelligence d'un enfant demi-sourd sont donc équivalents.

Leurs conditions d'application ne doivent pas être négligés, lorsque l'on veut obtenir des réponses valables.

L'enfant doit être bien installé, détendu, et dans le calme, seul avec le testeur ou en présence de sa mère ou d'un membre de la famille. En ce cas, les parents resteront derrière lui et devront s'abstenir de toute intervention.

Les consignes seront données *par gestes précis et intelligibles* ; l'enfant sera encouragé dans ses activités, même si la tâche n'est pas réussie.

Quant aux épreuves-mêmes, nous nous bornerons à en citer rapidement les plus courantes.

1) *Le test de S. Borel-Maisonny* est applicable à des enfants de 18 mois à 5 ans 1/2. Il n'a pas été conçu pour des enfants sourds, mais ne faisant pas appel au langage, peut être utilisé pour eux. Il constitue en fait le test le plus souvent pratiqué à cet âge.

Il comporte 13 épreuves : enfilage d'un rang de perles dans un étui, débouchage et dévissage d'une bouteille, laçage, sériations par taille de cartons de différentes dimensions, par couleur de jetons colorés, et par épaisseur de plaquettes, empilage de cubes, emboîtages (reconstitutions de figures géométriques planes — carré, « lunes », ovale — et emboîtement d'œufs gigognes), complètement d'images, enfin épreuves de graphisme (reproduction d'un cercle, d'un carré etc...).

Ce test ne permet pas l'établissement d'un quotient intellectuel, mais fournit seulement un *niveau mental* en années.

Sa facilité d'application, sa forme de jeu amusante pour les enfants en font un instrument commode et rapide pour déterminer les possibilités psycho-motrices d'un bébé.

2) *L'échelle Merrill-Palmer* va de 18 mois à 6 ans et permet de calculer un quotient de développement.

Le matériel en est varié : cubes de couleur, cubes gigognes, puzzles, mannequin, lots, planche de Wallin, tableaux de formes.

Agréable et bien présenté, il suscite la curiosité de l'enfant pendant tout l'examen.

En outre, grâce à un barème spécial, il permet d'obtenir le niveau sans tenir compte des épreuves omises (épreuves de langage).

Mais il s'agit de la traduction d'un test américain, et non d'un test étalonné sur une population d'enfants français.

3) *L'échelle de performance Borelli-Oléron* peut être utilisée de 4 ans 1/2 à 8 ans.

C'est le seul test étalonné pour des enfants sourds français.

Il comprend 7 épreuves : reproduction de modèles de cubes, assemblage d'un mannequin, encastrement, épreuves de répétition de mouvements rythmés (cubes de Knox), copie de dessins géométriques, construction de cubes à partir de modèles-images.

Chaque consigne est traduite en gestes. Les épreuves variées soutiennent l'intérêt. Sans accorder une très grande importance à leur temps d'exécution, le test en tient compte cependant.

Il est d'administration rapide et simple.

Pour tous ces avantages, le Borelli-Oléron est très utilisé et rend de grands services pour l'étude de tous les enfants sourds.

4) *L'échelle de Weschler pour enfants* peut également être employée chez les demi-sourds, en éliminant les tests verbaux et en se limitant aux tests de performances.

Les épreuves sont du même type que dans les tests précédents : complètement d'images, arrangement d'images sériées, assemblages d'objets (mannequins, cheval, figure, cube), construction de cubes, labyrinthes.

Leur temps d'exécution est limité.

L'inconvénient de ce test est de ne pas avoir été prévu pour des enfants sourds.

Par contre, il peut être utilisé jusqu'à 15 ans.

Il s'agit là de la batterie de tests la plus couramment employée.

On les complètera volontiers par le test du dessin d'un Bonhomme (test de Goodenough) applicable de 3 à 13 ans.

La notation est faite par points en tenant compte de la présence ou non des différents détails représentant les parties du corps, le costume etc...

Ce test permettra d'établir un bon contact avec l'enfant, en début d'examen par exemple ; il dessinera volontiers, plus facilement qu'il n'exécutera une épreuve inconnue.

Il pourra renseigner en outre sur les possibilités graphiques de l'enfant.

Ce test n'a pas été étalonné pour les sourds, ce dont il faudra tenir compte (le niveau est en général plus bas que chez les entendants, le QI obtenu atteignant en moyenne 88 pour un enfant sourd normal).

D'autres tests pratiques peuvent également être utilisés chez les sourds tels que les échelles d'Alexander, de Grace-Arthur, de Nebraska etc... dont les principes sont voisins. L'usage en est moins courant.

Pour apprécier plus particulièrement les capacités de structuration spatiale de l'enfant, on pourra avoir recours à d'autres tests encore, tels que les labyrinthes de Porteus (l'enfant doit parcourir au crayon les labyrinthes de plus en plus complexes), les cubes de Kohs (il s'agit de reproduire à l'aide de cubes de couleurs différentes des dessins géométriques représentés sur un carton) ou la figure complexe de Rey (reproduction d'une figure géométrique complexe).

Quels que soient le ou les tests utilisés, *il ne faut pas* de toutes façons *s'en tenir à une « testologie mécanique »*. L'observation du comportement de l'enfant pendant l'examen ne doit pas être négligée ; on appréciera ainsi sa ténacité, ses capacités d'attention, ou au contraire son instabilité, son caractère opposant. Il faut aussi noter la façon avec laquelle il procède dans l'exécution des épreuves : applique-t-il une méthode logique

ou tente-t-il de réussir grâce à une série d'essais désordonnés — est-il capable d'apprentissage ?

Ces observations apporteront en même temps que la mesure de l'intelligence des indications précieuses quant aux possibilités d'éducation de l'enfant.

*
**

Nous avons adopté pour l'étude de nos 100 enfants demi-sourds une classification fondée sur celle de Termann, distinguant trois grands groupes de niveau mental.

— niveau mental normal lorsque le quotient intellectuel est supérieur à 85. Ce groupe comprend 63 enfants.

— niveau mental « limite » lorsque le QI est compris entre 70 et 85. Ici nous trouvons 22 enfants.

— enfin, débilité, lorsque le QI est inférieur à 70. Huit enfants entrent dans ce cadre.

Il faut noter que 7 enfants n'ont pas subi d'examen psychologique, le bilan n'ayant pu être terminé.

Quant à la répartition respective chez ces enfants du niveau mental et du déficit auditif, le tableau suivant permet de l'exposer clairement :

Perte moyenne en decibels	QI > 85	70 < QI < 85	QI < 70	QI non précisés
< 60 db	26	6	2	3
> 60 db	37	16	6	4
Nombre total d'enfants	63	22	8	7

Nombre d'enfants en fonction du niveau mental et du déficit auditif

De cette statistique, il ne faut pas tirer de conclusions trop hâtives. Il est probable que, de par la structure même de l'Institut d'Audio-Phonologie de Lyon, nous sommes appelés à voir relativement peu de grands débiles, chez lesquels d'ailleurs la demi-surdité a les plus grandes chances de passer inaperçue.

En réalité, il existe parmi les sourds un nombre plus important d'arriérés intellectuels que chez les entendants, ce qui s'explique par l'existence, dans un certain nombre de cas d'une étiologie commune responsable à la fois de l'atteinte cérébrale et du déficit auditif (embryopathies, anoxie, méningo-encéphalites, etc...).

Bien qu'il ne s'agisse plus à proprement parler d'intelligence, d'autres facteurs conditionnent également les possibilités d'adaptation de l'enfant demi-sourd et doivent être précisés par l'examen du neuro-psychiatre.

Les capacités motrices ne sont pas inférieures à celles de l'entendant, hormis les cas où il existe une atteinte vestibulaire avec troubles de l'équilibre ou une autre atteinte neurologique, associée à la surdité (paralysie infantile, choréo-athétose par exemple) et relevant là encore d'une étiologie commune.

Quant aux *domaines sensoriels autres que l'ouïe*, les données de ces sens sont généralement mieux utilisées que chez l'entendant (surtout la vue et le tact) grâce à un phénomène de compensation sensorielle.

Mais ici également, une cause identique peut entraîner un déficit associé de l'ouïe et de la vue (embryopathie rubéolique, affections héréditaires par exemple) aggravant considérablement le pronostic éducatif.

L'examen neurologique ne se limite pas à l'étude des aptitudes sensorio-motrices et mentales de l'enfant demi-sourd. Il doit également apprécier le retentissement de la surdité sur le développement de sa personnalité, sur son adaptation affective.

II. — LE DEVELOPPEMENT AFFECTIF

Juger du développement affectif d'un enfant sourd ou demi-sourd s'avère particulièrement difficile. L'absence ou le retard de langage sont des obstacles majeurs à cette étude où le « colloque singulier » avec l'examineur tient normalement une grande place.

En outre, la plupart des tests dits de personnalité, en particulier les tests projectifs, ont un caractère essentiellement verbal et restent dépendants du langage (tels les fables de Duss, le test de Rorschach, ou le thematic-aperception-test ou T.A.T).

Les investigations possibles en ce domaine sont donc forcément assez limitées, et la littérature en offre très peu d'exemples.

Pour tourner la difficulté, certains auteurs (Myklebust notamment) se sont adressés à des adultes, ou des adolescents rééduqués, en les interrogeant sur l'état dans lequel ils se trouvaient lorsqu'ils étaient enfants.

Une autre source de renseignements peut être fournie par des expériences de privation sensorielle chez des sujets normaux (Mac Gill, Goldberger et Holt). On a ainsi montré que ces épreuves d'isolement entraînaient en même temps qu'une détérioration des facultés intellectuelles, une labilité émotionnelle notable et une régression affective.

Les afférences auditives sont réduites chez l'enfant demi-sourd. Mais, nous l'avons déjà dit, des processus de compensation interviennent par l'intermédiaire des sensations visuelles et tactiles, et d'autant plus que le déficit auditif est plus important.

Néanmoins, certains procédés d'investigation peuvent être utilisés chez l'enfant sourd lui-même, comme le *jeu libre* et les *tests de dessin*. Par exemple Pintner étudia les particularités affectives de ces enfants à l'aide de dessins libres, R. Stora au moyen du test de l'arbre (on fait dessiner un arbre quelconque, la seule consigne étant de ne pas dessiner un sapin). Myklebust fait appel à une modification du test du Bonhomme de Goodenough, en demandant à l'enfant de dessiner trois figures, un individu quelconque, sa mère et lui-même.

L'interprétation de ces tests, à tendance psychanalytique, exige donc une compétence et une expérience particulières.

En outre de telles études imposent une grande prudence pour ne pas généraliser des caractères particuliers propres à quelques enfants examinés.

A côté de ces tests, il ne faut pas négliger les renseignements toujours intéressants qu'apporte l'*interrogatoire des parents*, de l'entourage, précisant le comportement habituel du jeune demi-sourd, ses réactions dans telle ou telle circonstance, ses relations avec les différents membres de la famille, les étrangers, etc...

A l'aide de toutes ces données, il semble que certaines notions générales puissent être dégagées.

L'*immaturité affective* est fréquente chez ces enfants. Ils restent très dépendants des adultes, et surtout de leur mère. Cette fixation maternelle s'explique par son rôle d'interprète, d'intermédiaire constant dans leurs relations avec le monde extérieur.

Pour Michal-Smith, un syndrome d'infériorité, d'anxiété et de rejet est fréquent.

On note en effet souvent un *sentiment d'insécurité*, très développé, une oscillation entre la surestimation et la sous-estimation de soi. Ces enfants ont besoin d'approbation, de stimulation.

Le contact avec d'autres individus et avec l'environnement général est difficile. Les relations sociales sont réduites : les liens restent faibles, il existe une inclination remarquable à l'*isolement*.

Plusieurs auteurs soulignent que si la surdité est congénitale ou très précoce (avant 2 ans) le retentissement sur la personnalité et l'adaptation affective est majeure, entraînant parfois une perturbation des *processus d'identification*, c'est-à-dire de distinction du moi et du non-moi. Certains parlent même de tendances schizophréniques.

Il est bien évident que les conséquences psychiques seront d'autant moindres que le déficit auditif sera moins sévère, permettant une insertion meilleure de l'enfant dans le monde qui l'entoure.

Un autre problème d'importance quant au développement affectif des enfants demi-sourds est celui de leur éducation. Un certain nombre d'entre eux, dans les conditions actuelles, doivent être placés très jeunes dans des internats, seule possibilité parfois de leur assurer un enseignement approprié.

Chez ces enfants, on peut alors se demander si les particularités caractérielles ou de comportement sont primitives ou résultantes d'une telle situation.

Bosinelli étudia ainsi un groupe d'enfants rééduqués dans un Institut de demi-sourds et constata l'existence parmi eux de deux attitudes susceptibles d'ailleurs de coexister chez le même enfant : soit adaptation à la situation, vécue et analysée avec lucidité, soit révolte et *agressivité* jointe parfois à des motifs de revendication envers la société, le placement en internat étant alors considéré comme une mesure coercitive.

De l'association, de la coexistence de ces deux impulsions peut résulter une situation de conflit.

Pour Myklebust, les enfants rééduqués en milieu familial témoignent de moins d'immaturité affective que ceux élevés dans des internats, mais sont exposés à davantage de conflits et de sentiments de frustration.

La grande dépendance de l'enfant sourd vis-à-vis de son entourage permet de mieux comprendre le rôle que peut jouer sa famille, son environnement.

III. — LE ROLE DE L'ENTOURAGE

L'adaptation sociale du jeune sourd est difficile. La communication avec des étrangers est réduite. Dans son cadre familial, avec sa mère, il se sent davantage compris grâce au système gestuel ou mimique qu'il peut utiliser, ou grâce à son langage déformé intelligible seulement pour ses proches.

Les relations mère-enfant sont fréquemment d'ailleurs peu favorables à la diminution de cette dépendance. L'attitude maternelle est en effet souvent anxieuse, hyperprotectrice, parfois même culpabilisée, ceci surtout lorsque le déficit auditif de l'enfant est sévère.

Lorsqu'il est plus léger, ces caractères peuvent être moins marqués : la mère accordera moins d'importance à la perte auditive, mais exigera beaucoup plus de son enfant.

Cependant du fait même de cette dépendance l'entourage pourra jouer un rôle capital, tout particulièrement chez le demi-sourd.

C'est en effet à la famille qu'incombe, dans *les meilleures conditions* ce que L. Trenque appelle « l'éducation préparatoire de l'enfant sourd ».

Bien conseillés et dirigés, les parents peuvent assumer un double rôle :

— Ils empêcheront tout d'abord que le développement psycho-moteur de l'enfant ne souffre de sa surdité, en encourageant ses activités, en favorisant ses progrès (à l'aide, par exemple, de jeux éducatifs), en l'aidant à s'extérioriser, sinon par le langage, du moins par le dessin, le modelage, la peinture.

— Ils contribueront à développer son sens de l'audition, à lui faire comprendre le rôle de la parole « moyen d'attirer l'attention et d'obtenir ce dont on a envie ».

Toute acquisition chez l'enfant obéit à la « loi d'appétition ». C'est ainsi que profitant du moment où il s'intéresse, la mère est la mieux placée pour lui inculquer les premières notions du langage, lui donner aussi l'habitude de regarder sur les lèvres quand on lui parle, favorisant l'acquisition de la lecture labiale.

Il ne faut pas priver l'enfant du langage sous prétexte qu'il entend mal. C'est par imitation qu'il apprendra à parler. Le « bain de langage » de Pichon reste valable même chez le demi-sourd.

La répétition inlassable des mêmes mots simples utilisés dans des circonstances identiques, au cours des actes de la vie quotidienne ou des jeux, doit être une règle fondamentale.

Par ailleurs, il faut le plus possible attirer son attention sur les sons, lui apprendre à écouter, à distinguer des rythmes à l'aide de jouets sonores, de musique, de jeux ou de gymnastique rythmique.

Cette première éducation, assurée dans les conditions les plus satisfaisantes pour l'enfant, le milieu familial, prépare la rééducation orthophonique proprement dite.

Elle demande beaucoup de *patience*, du *temps*, de *l'intelligence*, de la part des parents et, de ce fait, n'est malheureusement pas toujours possible.

C'est ici que l'enquête sociale prendra toute son utilité, indiquant au médecin la structure familiale, les conditions économiques, en somme la capacité des parents à jouer ce rôle primordial auprès de leur enfant. Plus qu'un niveau intellectuel supérieur ou des possibilités financières considérables, la présence et la disponibilité de la mère s'avère indispensable : un travail à l'extérieur, ou l'existence de nombreux frères et sœurs en bas âge constituent en effet des obstacles beaucoup plus difficiles à surmonter.

Qu'elle soit réalisable et réalisée ou non, cette pré-éducation familiale conduit naturellement au problème de l'orientation éducative proprement dite du jeune demi-sourd, que nous allons envisager.

CHAPITRE VI

L'ORIENTATION EDUCATIVE

L'examen d'un jeune demi-sourd n'a pas seulement un but diagnostique. Si un bilan aussi complet que possible dans les trois domaines, audiométrique, orthophonique, neuropsychiatrique, s'avère indispensable, c'est qu' la lumière de toutes ces données, une idée claire et précise du cas de chaque enfant peut se dégager, permettant d'orienter de façon appropriée sa réadaptation.

Parvenir à cette connaissance approfondie ne peut se réaliser en une ou deux heures de consultation. Pour déterminer exactement le déficit auditif, obtenir d'un enfant détendu le maximum de ses possibilités linguistiques et intellectuelles, des examens répétés seront souvent nécessaires, surtout s'il s'agit d'un petit enfant vite fatigable. Un bref séjour hospitalier peut dans certains cas présenter un triple avantage : habituer l'enfant progressivement au cadre où il sera examiné, observer son comportement habituel, le séparer de sa mère, dont l'attitude hyperprotectrice gêne souvent, plus qu'elle ne favorise, l'examen.

Une fois acquis l'ensemble de ces éléments qui la conditionnent, doit se décider l'orientation éducative du jeune demi-sourd.

La rééducation des enfants sourds profonds soulève encore de nombreuses discussions, et les opinions divergent selon les auteurs quant à l'âge optimum où elle doit être entreprise, et aux méthodes utilisées.

Il semble qu'en ce qui concerne l'enfant demi-sourd, les avis soient moins partagés. Une ligne idéale de conduite éducative peut être tracée.

Cependant les conditions matérielles créent parfois des obstacles à la réalisation de cet idéal, expliquant le recours à des solutions moins parfaites peut-être, mais praticables.

En outre, il faudra tenir compte de l'association éventuelle à la demi-surdité d'autres handicaps : retard mental, déficit moteur, amblyopie, etc..., retentissant obligatoirement sur l'orientation éducative.

Nous essayerons donc tout d'abord de dégager les grands principes de réadaptation d'un enfant demi-sourd ; puis nous envisagerons leurs possibilités d'application à *l'heure actuelle* ; enfin nous indiquerons comment les 100 cas étudiés ont été orientés, compte tenu de leur déficit auditif, de leurs acquisitions linguistiques, enfin de leur intelligence.

I. — LES PRINCIPES DE LA REEDUCATION

Le but à atteindre chez un jeune demi-sourd est l'acquisition d'un langage normal, condition indispensable à son plein épanouissement intellectuel. L'enfant pourra alors s'intégrer parmi les entendants et tout d'abord poursuivre une scolarité normale.

Ce ne sont pas tant des mots qu'il s'agit d'enseigner et de faire retenir, qu'un *travail minutieux et déterminé de pensée qu'il faut éveiller et rendre conscient*. C'est « la construction de ce mécanisme de la langue, l'édification, en quelque sorte pierre à pierre, de sa structure » (D. Sadék).

En même temps, pour que l'enfant puisse comprendre autrui, il faut lui apprendre à utiliser au mieux son audition, à compléter les informations acoustiques insuffisantes en faisant appel aux perceptions tactiles, visuelles surtout, aux suppléances mentales enfin que seul un long entraînement arrivera à faire jouer.

D'autre part, il faut lui permettre de s'exprimer à son tour de façon parfaitement intelligible, c'est-à-dire lui enseigner le maniement correct de son appareil phonateur.

Il est bien certain, encore une fois, que les acquisitions linguistiques initiales de tous les demi-sourds ne sont pas équivalentes. Par conséquent le travail à accomplir varie suivant les cas, depuis l'apprentissage de la notion même de langage au comblement de quelques lacunes linguistiques, et depuis la démutisation vraie à la correction d'un simple trouble articulaire.

Pour plus de clarté, nous prendrons la rééducation au « point zéro », c'est-à-dire chez un enfant ne possédant aucun langage, pour en suivre la progression.

A) L'ENTRAÎNEMENT AUDITIF

Il consiste à apprendre au jeune demi-sourd à se servir de l'audition déficiente qu'il possède pour percevoir et identifier la parole.

Ecouter, puis distinguer les sons perçus, comprendre d'abord globalement puis analytiquement la parole seront les étapes successives de cette réadaptation auditive.

1) *L'enfant apprend d'abord à écouter.*

On cherche à attirer son attention sur le monde sonore qui l'entoure, à lui apprendre à différencier une atmosphère sonore et silencieuse.

2) *Il apprend ensuite à distinguer les différents sons perçus*, par exemple les sons émis par des jouets sonores, dont les structures acoustiques variées permettent des oppositions très nettes.

Progressivement on lui demandera de distinguer des sons plus complexes, d'après leurs variations de durée, d'intensité, de hauteur.

On pourra alors lui faire comprendre petit à petit que certains sons sont *significatifs* d'un objet ou d'un animal qu'on lui montre (train, auto, chien, etc...) ou même d'un état affectif (rire).

Des distinctions plus fines commenceront à lui être accessibles : par exemple, différenciation des voix masculines et féminines.

3) *Il accédera alors à une compréhension globale de la parole.*

Il doit apprendre à attribuer une signification à l'impression sonore perçue.

Cet apprentissage à partir des éléments déjà connus, variations de hauteur, d'intensité, de durée, ne peut se faire sur un phonème ou un mot, mais sur une phrase complète comportant tous ces éléments acoustiques.

On utilisera d'abord des *phrases musicales* (au piano surtout) plus riches en variations de hauteur et de durée que la phrase parlée.

De là on passera à la parole proprement dite en introduisant, le plus possible avec des oppositions très nettes :

- la notion de durée : phrases courtes et longues ;
- celle d'intensité : phrases sourdes et sonores ;
- celle de cadence ou rythme.

Puis il apprendra la *mélodie de la phrase* se traduisant par l'intonation (exclamation, interrogation, apostrophe, etc...).

4) *Enfin il apprendra à analyser la parole.*

C'est-à-dire à décomposer la parole en ses caractéristiques acoustiques, à « l'explorer » comme le fait spontanément un jeune entendant.

« La répétition d'un même phonème dans une phrase permettra son identification en tant que singularité acoustique et sa reconnaissance en tant qu'entité symbolique » (J. C. Lafon).

A partir de là, l'instrument de base est acquis. L'enfant a intégré le signe linguistique, symbole correspondant à une forme acoustique.

Son effort de compréhension pourra se porter non sur la reconnaissance purement acoustique des éléments d'une phrase, mais sur sa signification. La réadaptation *auditive* est alors réalisée.

De l'entraînement auditif du jeune demi-sourd ne peut se dissocier le *problème de la prothèse* ; le but de l'appareillage est, en effet, de lui donner des possibilités meilleures d'acception du langage.

Les appareils utilisés pour les demi-sourds sont toujours des *amplificateurs simples* avec tout au plus une courbe de réponse légèrement modifiée (les aigus sont amplifiés plus que les graves ou inversement, suivant le type de l'atteinte auditive).

Il pourra s'agir d'*appareils de table* utilisés en rééducation soit individuelle, soit de groupe. Dans ce cas, un potentiomètre permet de régler la puissance pour chaque enfant en fonction de son déficit auditif.

L'inconvénient est que l'enfant ne peut se déplacer avec l'appareil. Mais celui-ci est robuste, puissant. De plus les deux oreilles peuvent être entraînées simultanément grâce à un double écouteur.

Egalement peut être utilisé l'*appareillage individuel*. On choisira une prothèse surpuissante à bande passante large, assurant une bonne netteté de la parole.

Un système de compression évitera que l'énergie sonore reçue par l'oreille ne dépasse un certain niveau traumatisant.

Il existe également des prothèses à écrêtage qui suppriment les intensités sonores dépassant un niveau déterminé.

De toute façon il faudra prévoir un embout moulé pour chaque oreille, sinon une double prothèse.

Malgré l'appareillage, les informations acoustiques restent insuffisantes ; il faut les compléter par d'autres méthodes.

B) LES MÉTHODES PALLIATIVES ASSOCIÉES A L'AUDITION

Elles ont pour but de faciliter l'acquisition des symboles linguistiques acoustiques et graphiques.

1) *La perception visuelle.*

— On cherchera à développer autant que possible l'acuité visuelle de l'enfant à l'aide de jeux où il devra distinguer des couleurs, des formes, des volumes, ou suivre des objets en mouvement (tels que balles, fléchettes), pour préparer l'acquisition de la *lecture labiale*.

— Celle-ci suppose déjà l'existence d'un certain niveau de langage chez l'enfant : il faut qu'il ait compris l'association de la *forme acous-*

tique et de la *mimique faciale* pour l'expression du symbole linguistique. La lecture sur les lèvres ne peut donc être dissociée de l'entraînement auditif, d'autant qu'elle ne donnera jamais que des indications fragmentaires, et de plus ambiguës. Ainsi la position des lèvres est identique pour /p/, /b/, et /m/ ; /a/ et /an/ ; /on/ et /o/ ; /k/ et /g/ etc...

On s'efforcera de donner à l'enfant l'habitude de regarder sur les lèvres. Il faudra toujours désigner d'abord l'objet ou l'acte nommé et ne parler que lorsqu'il regarde.

Tous les enfants ne sont pas également doués pour la lecture labiale : elle demande en effet une capacité spéciale de deviner, sans rapport avec l'intelligence, mais par contre très dépendante de l'étendue des connaissances linguistiques.

— A côté de la lecture labiale, la rééducation fera appel à la perception visuelle de l'enfant d'autres manières : il existe en effet actuellement des appareillages électroniques lui permettent de visualiser les données acoustiques, facilitant leur utilisation dans l'apprentissage du langage.

On peut en distinguer trois catégories :

— appareil objectivant le mouvement global de la phrase, c'est-à-dire les variations d'intensité dans le temps : c'est l'oscilloscope ;

— appareil visualisant l'intensité et le timbre : la lampe d'accent. Le signal visuel peut être simultané au message acoustique ou au message désigné par son inscription graphique ;

— appareil fournissant une analyse spectrale de la parole (visible-speech) objectivant les formants des phonèmes vocaliques et les zones formantiques des consonnes.

Mais l'analyse effectuée par cet appareil devient un autre élément symbolique surajouté au signal acoustique, et complique donc plus qu'elle ne facilite l'apprentissage.

2) *L'association d'un mouvement, d'un geste à la perception auditive et à l'expression* peut faciliter l'identification ou la reproduction d'un message acoustique.

Aussi aura-t-on recours à la gymnastique ou à la danse pour favoriser chez le demi-sourd l'apprentissage des notions de rythmes.

S'appuyant sur ces principes, S. Borel-Maisonny a mis au point une méthode gestuelle aidant l'enfant à établir la correspondance entre symbole phonétique acoustique et symbole écrit, utile pour l'apprentissage de la parole et de la lecture.

Ici le geste n'est pas un symbole, il n'est qu'un rappel du symbole à fixer (rappel du mouvement articulaire, de la manière d'écrire la lettre, ou de la nature acoustique du signal).

Le geste ne doit pas être *en lui-même* un moyen de communication mais seulement *faciliter* l'acquisition des symboles acoustiques et graphiques.

3) *La Perception tactile*

est très largement utilisée dans le contrôle de l'expression depuis fort longtemps, mais aussi de façon plus récente pour la perception de la parole, chez les demi-sourds *sévères*.

On cherchera d'abord à la développer chez le jeune enfant, en lui faisant palper des étoffes, faire du modelage, reconnaître des objets, yeux fermés par exemple.

Ultérieurement on pourra lui faire percevoir des notions de durée, de rythme des phrases, de variations du fondamental laryngé et accessoirement du timbre, à l'aide d'un vibreur appliqué sur la peau.

Cette méthode n'est pas utilisable dans la vie courante, mais est utile pour l'éducation.

C) EDUCATION DE L'ARTICULATION ET DE LA PAROLE

Elle devra être préparée par des exercices destinés à développer le souffle : souffler sur une bougie, sur du papier par exemple.

Elle nécessite tout d'abord la prise de conscience par l'enfant des éléments acoustiques de la parole et par conséquent des positions musculaires correspondantes. On utilisera dans ce but un triple moyen de contrôle : tactile (vibrations laryngées), visuel (positions des lèvres, de la langue), auditive différée (enregistrement magnétique).

Les différents points d'articulation seront enseignés par imitation à l'aide d'un miroir, ou à l'aide de guides-langues.

De là on passera aux syllabes, aux mots et très rapidement aux phrases, qui seules permettront l'apprentissage correct des transitions articulaires.

En même temps, il faudra apprendre à l'enfant à placer sa voix, et ceci dès le stade des vocalisations, chez le bébé, en encourageant les vocalises agréables seulement, puis ultérieurement dans la parole.

D) LA STRUCTURATION DU LANGAGE

Ces différents éléments de la rééducation ont dû être étudiés successivement pour plus de clarté.

En réalité, ils forment un tout non dissociable, et qu'il n'est pas possible non plus de séparer de la structuration proprement dite du langage.

Il faut construire « cet édifice de notions qui va... jusqu'aux idées abstraites et qui constitue la pensée » (Gourvil).

Soit par association, soit par intelligence de la situation, l'enfant demi-sourd comprend rapidement quelques mots. C'est à partir de ce qui existe qu'on bâtit le reste. « Toute discrimination établie livre la possibilité de nouvelles discriminations » (Guillaume). Chaque exercice ouvrira lui-même la voie à de nouveaux exercices, le grand principe étant « de fournir à l'enfant ce dont il a besoin au moment-même où il en a besoin » (D. Sadek).

Il ne s'agit, encore une fois, pas de mots à apprendre et à répéter, mais d'une opération de pensée à comprendre.

On ne peut donner en ce domaine que des règles très générales, en sachant qu'il faudra toujours savoir les adapter.

Ainsi D. Sadek indique quelques-unes des étapes de cette progression :

- apprentissage des notions d'identification et d'analogie. L'enfant doit comprendre d'abord l'opposition pareil — pas pareil, puis des identités de moins en moins parfaites, des analogies ;
- il acquerra ensuite les notions de contraste et de négation ;
- puis celles de verbe et de succession dans le temps, de causalité, autre forme de successivité ;
- la compréhension des questions constitue une étape importante : souvent l'enfant sourd répète la question qu'on lui pose. Il faut qu'il apprenne à y *répondre* ;
- les conditionnements grammaticaux, l'acquisition des petits mots de liaison qui articulent les phrases achèveront de donner au langage sa liberté et sa finesse expressive.

II. — LES CONDITIONS DE REALISATION

Si la rééducation de l'enfant demi-sourd peut être réalisée actuellement pour certains cas dans les meilleures conditions, elle doit encore bien souvent s'adapter aux circonstances.

A) LES CONDITIONS IDÉALES

- 1) *Dans le cas d'une demi-surdité précoce, « congénitale »* (pré-,néo ou post-natale très précoce).

Nous supposerons résolu le premier problème, sur lequel il est inutile de revenir ici, celui du dépistage rapide du déficit auditif.

Il s'agit donc d'un bébé de *2 ans environ*. Cet enfant sera élevé *dans sa famille*, milieu le meilleur pour l'accomplissement de son développement affectif. *Il faut favoriser l'acquisition du langage dans la période où celui-ci se constitue normalement.*

Ce sont les parents qui vont assumer la majeure partie de la « *rééducation prélinguistique* » grâce aux conseils, et sous le contrôle de l'orthophoniste.

Très rapidement, *dès qu'une évaluation précise de l'atteinte auditive* a été obtenue, cet enfant sera appareillé.

— S'il l'accepte, on utilisera une prothèse individuelle : il devra la porter d'abord par intermittence pour s'y habituer, puis le plus possible en permanence.

— Si l'enfant est très turbulent, refuse le moule oreille, des exercices d'entraînement auditif *avec appareil de table* seront régulièrement et fréquemment pratiqués par l'orthophoniste.

Quant à la rééducation du langage proprement dite, elle va nécessiter un temps variable qu'il est difficile de préciser.

Elle sera assurée soit individuellement ou de préférence par petits groupes, soit dans un « *jardin d'enfants* », puis une classe de demi-sourds. De toute façon, si le rôle de l'orthophoniste devient alors plus actif que celui des parents, l'enfant reste dans le cadre familial.

Il n'est pas possible d'indiquer l'âge où le demi-sourd peut rejoindre un circuit scolaire normal. Quel que soit l'âge, c'est alors un enfant capable de comprendre n'importe qui, capable de parler de façon correcte et intelligible, sachant enfin lire et écrire.

Cette intégration au monde des entendants impose néanmoins un certain nombre de précautions.

Le jeune demi-sourd devra toujours être placé au premier rang de la classe.

Il faudra lui expliquer les mots nouveaux utilisés, lui répéter leur prononciation correcte. Son articulation et sa voix seront constamment surveillées, surtout au moment de la mue.

Rééduqué ainsi dans les meilleures conditions, son retard scolaire ne doit pas excéder 1 à 2 ans. Ultérieurement, il faudra guider son orientation professionnelle en fonction de ses goûts et de ses aptitudes, mais sa réinsertion sociale ne doit pas être limitée par autre chose que son handicap auditif.

2) Dans le cas d'une demi-surdité acquise.

— Si la demi-surdité est apparue en cours des deux premières années, le problème se ramène au cas précédent ; la rééducation sera toutefois plus facile.

— Si l'atteinte auditive survient pendant l'acquisition du langage, il importe d'appareiller l'enfant et de mettre en œuvre aussi rapidement que possible la rééducation, afin qu'il ne perde pas ce qu'il avait acquis et puisse très rapidement poursuivre son développement linguistique. La scolarité normale ne devrait pas être interrompue.

B) LES RÉALISATIONS PRATIQUES.

En fait ces conditions idéales sont loin d'être toujours réalisables.

Tout d'abord le dépistage de la demi-surdit  n'est pas toujours pr coce, nous l'avons d j  dit, d'autant plus que le d ficit auditif est moins s v re et que l'enfant a acquis spontan ment du langage.

D'autre part, bien souvent les familles ne peuvent assumer la r  ducation d'un jeune demi-sourd telle que nous l'avons expos e.

1) *Les obstacles mat riels* ne manquent pas, travail de la m re, nombreuse fratrie, domicile  loign  de toute possibilit  de r  ducation orthophonique.

A ces probl mes d j  insolubles s'ajoutent les difficult s financi res : la r  ducation individuelle ou m me par petits groupes repr sente encore actuellement une solution « de luxe ».

Elle ne peut bien souvent  tre r serv e qu'  des enfants *ayant acquis du langage*, et chez lesquels, l'appareillage aidant, on peut esp rer qu'elle ne sera pas une entreprise de trop longue haleine.

Lorsque le langage est inexistant, l'ampleur de la t che   accomplir oblige fr quemment   diriger ces enfants vers un internat pour demi-sourds o  pourra  tre assur e au mieux leur  ducation avec malheureusement un retard non n gligeable puisque la plupart de ces  tablissements ne prennent les enfants qu'  partir de 4 ans ou m me, encore plus souvent, 6 ans.

Un compromis est quelquefois r alisable et tr s souhaitable : la r  ducation peut  tre commenc e en milieu familial, sous le contr le d'un orthophoniste. L'enfant plac  d s que possible dans un internat de demi-sourds aura pris une avance consid rable qui lui permettra  ventuellement de rejoindre plus rapidement le cycle des entendants.

Les difficult s mat rielles ne sont pas seules   cr er des obstacles   la r adaptation d'un jeune demi-sourd. D'autres handicaps associ s   la surdit  influent n cessairement sur son orientation  ducative.

2) *Les autres handicaps associ s   la surdit .*

— *La d bilit  mentale*, lorsqu'elle accompagne la demi-surdit  r alise un probl me particuli rement difficile   r soudre.

La rééducation est de toute façon une entreprise de longue haleine, souvent décevante. Or la plupart des écoles pour demi-sourds n'acceptent pas les débiles. Aussi, ce sont en général la prothèse individuelle et le placement dans une classe de perfectionnement ou un institut médico-pédagogique qui restent, sinon la meilleure, du moins la plus complète des solutions.

— *Un handicap moteur* (paralysie infantile, choréo-athétose, etc.) peut également s'associer à la demi-surdité et souvent en outre à un retard mental plus ou moins notable. Le déficit moteur prend alors souvent le premier plan dans l'orientation éducative : ces enfants seront placés dans un centre d'infirmités motrices cérébrales, et appareillés individuellement. Une orthophoniste, attachée généralement à ces centres, conduira la rééducation.

— Si *une amblyopie* ou *une cécité totale* accompagnent le déficit auditif, le problème de la réadaptation devient très difficile.

Pour l'acquisition du langage, il ne faut compter que sur l'entraînement auditif, aidé des méthodes palliatives utilisant la perception tactile. Seules de rares écoles spécialisées peuvent assumer cette tâche, l'enfant y étant nécessairement interne.

— Quant aux enfants demi-sourds atteints de *troubles psychiatriques* sévères, le traitement de ces derniers commande les possibilités de rééducation et d'appareillage. Il s'agit heureusement de problèmes rares, dont la solution ne peut être qu'individuelle.

— Ce n'est pas au moment de l'orientation, en général, que l'on soupçonne l'existence de troubles dysgnosiques-dysphasiques associés à la demi-surdité, mais devant les difficultés de la rééducation. Le pronostic de réadaptation en sera d'autant assombri.

III. — LES RESULTATS DE NOTRE STATISTIQUE

L'orientation de nos 100 enfants demi-sourds est le reflet des possibilités éducatives actuelles.

Nous avons distingué parmi eux trois grands groupes, en fonction de leur niveau mental : intelligence normale, intelligence « limite », débilité mentale.

A l'intérieur de chacune de ces catégories, l'orientation éducative est envisagée en fonction :

— du déficit auditif d'une part (de 40 à 60 db, et de 60 à 85 db de perte moyenne) ;

— du niveau de langage d'autre part. Nous utilisons les cinq niveaux de réalisation linguistique précédemment choisis.

- I. Langage nul ou limité à quelques mots isolés et déformés.
- II. Langage réduit à quelques mots juxtaposés.
- III. Petites phrases agrammatiques ou correctes, mais très pauvres.
- IV. Trouble articulatoire isolé.
- V. Langage normal.

Les sept enfants dont l'examen neuro-psychiatrique n'a pas été pratiqué n'ont pas encore été revus et par conséquent n'ont pas été dirigés vers l'une ou l'autre modalités rééducatives.

A) Le premier groupe : 63 enfants d'intelligence normale ($QI > 85$).

Perte moy. en db	Orientation éducative	Niveaux de langage				
		I	II	III	IV	V
> 60 db : 37 enf.	Institut pour sourds	1				
	Institut pour demi-sourds	11	5	5		
	Appareillage individuel	1	1	7	1	1
	Rééducation orthophonique					
	Aucune éducation spécialisée et pas d'appareillage					1
< 60 db : 26 enf.	Institut pour demi-sourds	1		2		
	Appareillage individuel	1	3	12	2	3
	Rééducation orthophonique				1	
	Aucune éducation spécialisée et pas d'appareillage			1 (pas revu)		

L'interprétation de ces chiffres est aisée.

1) *Lorsque la demi-surdit  est s v re et le langage tr s peu d velopp ,* ces enfants sont la plupart du temps plac s dans un institut de demi-sourds. Un seul d'entre eux a  t  dirig  vers un institut de sourds profonds (le d ficit auditif moyen atteignait ici 85 db). Hormis ces cas limites, chez des enfants intelligents, *la s paration entre sourds profonds et demi-sourds doit  tre maintenue.*

N.-B. : Une enfant, demi-sourde s v re, ne poss dant aucun langage et *amblyope*, a  t  plac e dans une  cole de sourds et aveugles.

2) *M me si la demi-surdit  est s v re, d s qu'il existe une structuration partielle du langage,* la solution de la proth se individuelle associ e   la r  ducation orthophonique est choisie de pr f rence. Ces enfants pourront rejoindre assez vite, ou m me poursuivre simultan ment une scolarit  normale.

3) *Lorsque la demi-surdit  est l g re (inf rieure   60 db de perte moyenne),* du langage a  t  acquis spontan ment dans la grande majorit  des cas, lorsque ces enfants sont examin s. Tr s peu seront donc plac s dans un institut de demi-sourds, la plupart seront appareill s et r  duqu s individuellement, une scolarit  normale  tant rapidement r alisable.

B) *Le deuxi me groupe : 22 enfants d'intelligence « limite » (QI compris entre 70 et 85).*

Les principes d'orientation restent voisins. Cependant les possibilit s de ces enfants  tant plus limit es, il faut pr voir de plus grandes difficult s lors de la r  ducation, des progr s moins rapides.

Ainsi lorsque la demi-surdit  est s v re, l'institut pour demi-sourds repr sente souvent la solution « de n cessit  », m me si le langage est partiellement structur .

Si ces enfants sont appareill s et r  duqu s individuellement, leurs possibilit s intellectuelles d cideront de leur orientation scolaire ult rieure (scolarit  normale ou classe de perfectionnement).

Perte moy. en db	Orientation éducative	Niveaux de langage				
		I	II	III	IV	V
> 60 db : 16 enf.	Institut pour demi-sourds	4	1	3		
	Appareillage individuel	4	}		3	
	Rééducation orthophonique					
	Aucune éducation spécialisée et pas d'appareillage					
< 60 db : 6 enf.	Institut pour demi-sourds					
	Appareillage individuel		}		1	1
	Rééducation orthophonique					
	Aucune éducation spécialisée et pas d'appareillage					1

C) *Le troisième groupe : 8 enfants débiles (Q.I. inférieur à 70).*

Un seul de ces enfants a été placé dans un institut pour sourds, acceptant des débiles aussi bien demi-sourds sévères que sourds profonds.

Pour tous les autres l'orientation a été la suivante : appareillage individuel, autant que possible rééducation orthophonique, et placement dans une classe de perfectionnement, un Institut Médico-Pédagogique, ou un centre d'Infirmités Motrices Cérébrales, lorsqu'existait en même temps une atteinte motrice (un cas de demi-surdité sévère avec choréo-athétose).

Perte moy. en db	Orientation éducative	Niveaux de langage				
		I	II	III	IV	V
> 60 db : 6 enf.	Institut pour sourds	1				
	Appareillage individuel		1	2		
	Rééducation orthophonique	1				
	Placement en I.M.C, I.M.P. ou classe de perfectionnement	1				
< 60 db : 2 enf.	Institut pour sourds					
	Appareillage individuel		1	1		
	Rééducation orthophonique					
	I.M.P. ou classe de perfectionnement					

Il apparaît donc trop clairement que dans le domaine de la réadaptation des enfants demi-sourds, la réalité est encore loin de l'idéal.

Mais cet écart ne peut qu'aller en se comblant, comme en témoignent les efforts actuels de dépistage pré-scolaire, la création de Centres de rééducation orthophonique, de jardins d'enfants et de classes pour demi-sourds.

Si maintenant l'enfant élevé dans un Institut français ne peut recevoir qu'un enseignement primaire, limitant de ce fait son orientation professionnelle ultérieure, il faut espérer que dans l'avenir, tout enfant instruit suivant ses aptitudes verra s'ouvrir devant lui les mêmes possibilités que l'entendant, sans d'autres handicaps que son déficit auditif.

CONCLUSIONS

1) *Les causes de la demi-surdit  chez l'enfant sont celles de la surdit  infantile en g n ral.*

Notre statistique, fond e sur 100 observations, souligne la particuli re fr quence de certaines  tiologies : ict re nucl aire = 6 %, embryopathie rub olique = 7 %, anoxie n onatale = 9 %, et surtout surdit  h r ditaire = 22 %.

Malgr  des investigations minutieuses, il reste un certain nombre de cas o  l' tiologie ne peut  tre pr cis e (30 %).

II) *Le d pistage de la surdit , s'il rev t une difficult  variable, doit  tre pr coce.* Tout retard de d veloppement linguistique chez l'enfant impose un examen de l'audition, et ceci d s les premi res ann es.

III) *La mesure du d ficit auditif fait appel   diff rentes  preuves d'audiom trie tonale et vocale, permettant d'obtenir en fonction de l' ge et des possibilit s de l'enfant les r sultats les plus complets et les plus pr cis.*

Nous entendons par demi-sourd tout enfant dont la perte auditive moyenne en d cibels sur les fr quences 500, 1000 et 2000 est comprise entre 40 et 85 d cibels pour la meilleure oreille.

IV) La cons quence essentielle et imm diate de la surdit  chez l'enfant est *la g ne plus ou moins notable qu'elle cr e au d veloppement du langage.*

Il importe donc d'appr cier le retentissement de la demi-surdit  en d terminant le niveau linguistique de l'enfant, c'est- -dire ce qu'il comprend du langage d'autrui et ce qu'il est lui-m me capable d'exprimer.

L'examen orthophonique pr cise   la fois ses possibilit s de compr hension et de r alisation linguistique, c'est- -dire la richesse s mantique, la correction syntaxique, enfin l'articulation et la parole.

V) *Les capacités intellectuelles de l'enfant, son adaptation affective, le milieu familial environnant* sont autant de facteurs susceptibles de modifier les conséquences de la demi-surdit , et qu'il est donc n cessaire de pr ciser.

VI) *L'orientation  ducative* est en d finitive command e par ces trois  l ments d terminants : l'importance du d ficit auditif, le niveau des acquisitions linguistiques, les capacit s intellectuelles enfin.

Si l' ducation en milieu familial repr sente la solution id ale, elle n'est pas toujours r alisable. Les difficult s mat rielles actuelles et l'existence d'autres handicaps associ s   la demi-surdit  imposent des modalit s  ducatives peut- tre moins parfaites mais n anmoins compl tes.

Le demi-sourd est un enfant dont le d ficit auditif est suffisamment important pour g ner ou m me emp cher l'acquisition normale et spontan e du langage, mais n'est cependant pas tel qu'il ne permette une r adaptation auditive. Une proth se simple et une r  ducation orthophonique bien conduite doivent rendre possible son int gration normale parmi les entendants.

Vu, le Doyen :
J.-F. CIER

Le Pr sident de la th se,
Pr P. MOUNIER-KUHN

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Lyon, le 24 mai 1965

Le Recteur
Pr sident du Conseil de l'Universit  :
P. LOUIS

BIBLIOGRAPHIE

- ALARDIN-GONZALES (S.), Evaluation des erreurs de construction grammaticale chez l'enfant sourd; *An. de la Soc. Mex. de O.R.L.*, 1962, 5, n° 4, 177-183.
- ASHWORTH (M.), Le problème du langage chez l'enfant partiellement sourd; *Speech*, 1957, 21, n° 1, 24-29.
- BAAR (E.), Examen psychologique des jeunes enfants sourds, hypoacousiques et atteints de troubles du langage, dans divers pays; *Folia. Phon.*; 1957, 9, n° 3, 129-152.
- BALLANTYNE (J.-C.), Surdit ; Boston, 1960.
- BARJON (P.), LESTRADET (H.) et LEBAUDE (R.), Atrophie optique et surdit  neurog ne dans le diab te juv nile; *Presse M d.*, 1964, 72, n° 17, 983-986.
- BECKMANN (G.), Etiologies et audiogrammes des surdit s de perception chez les pr matur s; *Z. f r Laryng.*, 1960, 39, n° 9, 566-573.
- L'enfant avec troubles auditifs; *Archiv f r O.N.K.*, 1962, 180, n° 1 et 2, 1-206.
- Troubles de l'audition chez les pr matur s, *H.N.O.*, Berlin, 1963, 11, n° 1, 8-10.
- BENTZEN (A.), Le d veloppement du langage chez les enfants sourds; *H.N.O.*, Berlin, 1962, 10, n° 6, 192.
- BERNABEI (L.) et DI BRINO (M.), Rapport et consid rations cliniques et statistiques sur l' tiopathog nie de la surdi-mutit    propos de 2.015 cas; *Rev. Audio. prat.*, 1957, 7, n° 10/11/12, 93-135.
- BIETH (M.-P.), Contribution   l' tude de la voix et de la parole de l'enfant sourd. (*M moire d'orthophonie*), 1958.
- BONNEAUD (C.), Les examens psychologiques et les r sultats scolaires chez les enfants sourds. (*M moire d'orthophonie*), Paris, 1958.
- BORDLEY (J.-E.), Le probl me de l'enfant sourd   l' ge pr scolaire. (M thodes diagnostiques et r le de l'otologiste dans leur r habilitation); *Laryng.*, 1952, 62, 514-520.
- Mesure de l'audition chez l'enfant d' ge pr scolaire; *Trans. A.M.A. Academy of opht. and oto-laryng.*, 1957, 61, n° 6, 706-710.
- BORDLEY (J.-E.) et HARDY (W.-G.), Etiologie de la surdit  chez le jeune enfant; *Acta oto-laryng.*, 1951, 40, n° 1/2, 72-79.
- BOREL-MAISONNY (S.), Modifications apport es   l' ducation des hypoacousiques par l'oscilloscopie; *Rev. Laryng.*, 1952, 73, n° 9/10, 459-467.
- Traitement des troubles de la parole associ s   des troubles de l'audition; *J. Fr. O.R.L.*, 1952, 1, n° 3.
- La demi-surdit  et sa r  ducation; *Arch. Ital. O.R.L.*, 1953, fasc. 2, 207-219.
- Surdit  et r  ducation; *Rev. du Prat.*, 1956, 6, n° 27, 2997-3003.
- L'acougramme phon tique; *J. Fr. O.R.L.*, 1958, 7, n° 1, 7-24.
- Langage oral et  crit; *Tomes I et II*, Paris, 1962.
- BOSINELLI (M.) et FACCHINI (G.-M.), Notes et remarques sur la personnalit  des enfants sourds et demi-sourds; *J. Fr. O.R.L.*, 1958, 7, n° 1, 93-98.
- BOURGEOIS (H.), Contribution   l' tude des l sions auditives cons cutives   l'anoxie n onatale; *Th se*, Lyon, 1960.

- BOURGUET (J.), MAZÉAS (R.) et GUERIN (M.), Place de l'appareillage individuel dans la rééducation vocale et auditive des enfants sourds; *Ann. Oto-Laryng.*, 77, n° 9, 648-658.
- BOWN (J.-C.), La mesure du développement du langage chez l'enfant sourd; *Volta Rev.*, 1961, 63, n° 5, 228-230.
- BRACKEN (H.), Recherche sur l'influence psychologique de la surdité chez les enfants; *H.N.O.*, Berlin, 1963, 182, n° 2, 668-671.
- BROCKMANN (S.-J.) et HOVERSTEN (G.-H.), L'hypoacousie « pseudo-neurale » chez l'enfant; *Laryngoscope*, 1960, 70, n° 6, 825-839.
- CAJGFINGER (H.), Oreille et rubéole; *J. Fr. O.R.L.*, 1959, 8, n° 9, 1001-1035.
- CAMPANELLI (P.-A.), POLLOCK (F.) et HENNER (R.), Mesure de l'audition chez quarante-quatre prématurés. *Arch. of laryng. otol.*, 1958, 67, n° 5, 609-615.
- CAWTHORNE (T.-E.) et HINCHCLIFFE, Surdit   de perception familiale; *Practica O.R.L.*, 1957, 19, n° 1, 69-83.
- CHASSAGNE (P.), LECHAT (P.) et GEORGES-JANET (L.), Risques embryonnaires et n  o-nataux li  s aux traitements appliqu  s au cours de la grossesse; *Rev. Prat.*, 1965, 15, n° 9, 1329-1340.
- DAVEY (P.), Surdit   chez des enfants de faible poids de naissance; *J. Laryn. and Otol.*, 1962, 76, n° 4, 274-277.
- DEBAIN (J.-J.), L'enfant qui entend mal; *Rev. Prat.*, 1953, 3, n° 21, 1503-1510.
 — Etiologie des surdit  s de l'enfant; *E.M.C./O.R.L.*, 1954, 1, 20190 C 30.
 — Conduite    tenir dans les surdit  s de l'enfant; *E.M.C./O.R.L.*, 1954, 1, 20190 C 50.
- DEBAIN (J.-J.) et MARTHA-VIE (M.), Possibilit  s et limites de l'usage des appareils de proth  se chez les enfants sourds et durs d'oreille; *Ann. Oto-Laryng.*, 1954, 71, n° 10, 831-832.
- DERBYSHIRE (A.-J.) et FARLEY (J.-C.), Enregistrement des r  ponses auditives au niveau cortical; *Ann. of Oto-Laryng.*, 1959, 68, 675-697.
- DIATKINE (R.), Examen de l'audition et autisme infantile; *J. Fr. O.R.L.*, 1958, 7, n° 2, 275-280.
- DOR (M.-B.), L'enseignement des premi  res notions linguistiques dans le cadre de l'  ducation pr  scolaire du jeune sourd; *Th  se*, Paris, 1963.
- DOWNS (M.-P.), Audiom  trie chez l'enfant; *International Audiology*, 1962, 1, n° 2, 268-270.
- DUPON-TERSEN (Y.-R.), Valeur des tests psycho-galvanique et psycho-volta  que; *J. Fr. O.R.L.*, 1958, 7, 1, 43-47.
- DULAC (A.-M.), GAGNON (N.) et LEGAULT (L.), La surdit   en milieu canadien fran  ais. Education des sourds; *Union M  d. Canada*, 1965, 64, 25-32.
- Editorial*: Surdit   chez l'enfant. Importance de sa d  tection pr  coce; *Eye, nose and throat*, 1963, 62, n° 11.
- EY (W.), Comparaison d'analyses sonographiques de la parole chez des enfants sourds, hypoacousiques et entendants; *Archiv f  r O.N.K* 180, n° 2, 245-250.
- EWING (I.) (Mme), Surdit   de l'enfance; *J. of Laryngology*, 1943, 197.
 — Quelques facteurs psychologiques dans l'  ducation des jeunes enfants sourds; *Volta Rev.*, 1963, 65, n° 2, 68-73.
- EWING (A.), D  veloppement linguistique et intellectuel chez les enfants mal-entendant. *Volta Rev.*, 1963, 65, n° 4, 180-187.
- EWING (I.) (Mme) et EWING (A.), Nouvelles indications pour les enfants sourds; Londres, 1958.
- FALBE-HANSEN (J.), Surdit   chez les enfants d'  ge scolaire; *Acta oto-laryng.*, 1954, 24, n° 2, 157-160.
- FINZI (A.) et LEONARDELLI (G.), Consid  rations cliniques et statistiques sur la pathog  nie de la surdi-mutit  ; *Rev. audio. practica*, 1956, 6, n° 1/2/3, 15-31.

- FINZI (A.) et PELLEGRINI (A.), L'examen et l'éducation de l'enfant hypoacousique ; *Arch. Ital.* 1956, 67, n° 4, 527-544.
- FISCH (L.), L'enfant partiellement sourd dans une école normale; *The Med. Press*, 1959, 241, n° 6, 261, 401-405.
- Recherches sur la surdité chez l'enfant; Oxford, 1963.
- FISCH (L.) et OSBORN (D.-A.), Surdit  congenitale et maladie h molytique du nouveau-n ; *Reports Institute of Laryng. Otol.*, 1955, 5, 163-177.
- FOURGON (F.),  tiologie de la surdi-mutit ; *Revue G n rale de l'Enseignement des Sourds-Muets*, 1957, 49, n° 1, 15-29.
- FOURNIER (J.-E.), Les limites de l'audiom trie infantile; *J. Fr. O.R.L.*, 1958, 7, n° 1, 49-59.
- FOWLER (E.) et BASEK (M.), Causes de la surdit  chez le jeune enfant; *Archives of Oto-Laryng.*, 1954, 59, n° 4, 476-484.
- FRICKER (A.), Tests mentaux pour malentendants; *Practica O.R.L.*, 1960, 22, n° 3, 201-206.
- FRISINA (R.), Mesures de l'audition et leurs rapports avec l'adaptation et la r adaptation des sourds; *A.M.A. Ann. of the deaf*, 1962, 107, n° 5, 478-481.
- FR DING (C.-A.), Investigations acoustiques chez le nouveau-n ; *Acta oto-laryng.*, 1960, 52, n° 1/6, 31-40.
- FRY (D.-B.) et WHETNALL (E.), L'entra nement auditif de l'enfant sourd; *Reports Institute of Laryng. Otol.*, 1955, 5, 178-190.
- GALLOCHER (M.) et LARRERE (P.), A propos du d pistage des malentendants en milieu scolaire; *Rev. Laryng.*, 1958, n° 7/8, 595-611.
- GANZ (H.) et MILLARD (J.), Introduction au film « Diagnostic audiom trique chez le nouveau-n  et le petit enfant »; *Msschr. Ohrenheilk.*, 1963, 97, n° 6, 281.
- GAUTI  (M.), L' valuation de possibilit s d' ducation auditive de l'enfant sourd d'apr s l'audiogramme tonal; *J. Fr. O.R.L.*, 1958, 7, n° 1, 79-88.
- GAUTI  (M.) et BARTHELEMY, Application de l'audiom trie verbo-tonale aux enfants sourds; *J. Fr. O.R.L.*, 1958, 7, n° 1, 63-68.
- GENARD (J.), Ict re h molytique et surdit ; *J. of Laryng.*, 1952.
- GIROUD (M.), L'enfant mal-parlant et l'enfant malentendant, face   la scolarit ; *Praxis*, 1963, 52, n° 35, 1064-1065.
- GOETZINGER (C.), Effets d'une surdit  de perception l g re sur le langage et la discrimination de la parole. *Volta Rev.*, 1962, 64, n° 7, 408-414.
- GOLDSTEIN (R.), Classification des troubles de communication chez l'enfant; *A.M.A. Ann. of the deaf*, 1958, 103, n° 2, 215-223.
- GOLDSTEIN (R.) et KENDALL (D.), L' lectroenc phalographie en audiom trie chez le jeune enfant; *J. Speech and Hearing dis.*, 1963, 28, n° 4, 331-354.
- GOODHILL (V.), Surdit  de perception chez l'enfant. Signification du facteur Rh, de la rub role maternelle et d'autres  tiologies; *Ann. of O.R.L.*, 1950, 59, n° 4, 1123-1147.
- GOODMAN (W.-S.), Audiom trie chez le nouveau-n  par l' lectroenc phalographie; *Laryngoscope*, 1964, 74, n° 9, 1316-1327.
- GRADENIGO (G.), La surdit  familiale; *Monographies O.R.L. Intern.*, 1921, n° 3.
- GUTH (A.-L.), Analyse du langage de trois jeunes sourds; *M moire de phon tique*, Strasbourg, 1958.
- HABERMANN (G.), Nouveaux points de vue sur la diff renciation  tiologique de l'hypoacousie et de la surdit  congenitale; *H.N.O.*, Berlin, 1956, 6, n° 5, 129-132.
- HARDY (W.-G.), PAULS (M.-D.) et HASKINS (H.-L.), Analyse du d veloppement du langage chez les enfants pr sentant une alt ration de l'audition; *Acta oto-laryng.*, 1958, suppl. 141, 5-51.
- HAYDEE-SUSMAN (S.), Importance du diagnostic diff rentiel de l'enfant hypoacousique; *Annales de Fon. y Audiol*, 1957, 2, n° 2, 38-39.

- HEDGECOCK (P.), Problèmes de la parole et de l'audition, chez de jeunes enfants sourds; *A. M. A. Annals of the deaf*, 1955, 100, n° 5, 435-445.
- HEUYER (G.), Les troubles de la parole chez l'enfant; *J. Fr. O.R.L.*, 1958, 7, n° 2, 241-252.
- HOFMAR KRICHTER (K.), Enseignement séparé des enfants selon leur degré de surdité; *Z. für Laryng.*, 1957, 36, n° 8, 476-483.
- Mc. HUGH (H.), L'enfant avec lésions centrales et déficit auditif; *Laryngoscope*, 1961, 71, n° 9, 1034-1056.
- HUIZING (H.-C.), Effet d'une audition réduite sur le développement de la parole chez l'enfant au-dessous de 3 ans; *Pediatrics*, 1951, 8, n° 53.
- JAKOBI (H.), Etude comparative de l'acquisition du langage en fonction de l'intelligence chez des enfants de même niveau de surdité; *H.N.O.*, Berlin, 1961, 9, n° 5, 143.
- Etude comparative de l'entraînement auditif chez des enfants sourds. *Archiv für O.N.K.*, 180, n° 2, 648.
- JOHNSEN (S.), Causes néonatales de surdité de perception; *Acta oto-larynl.*, 1952, 42, n° 1/2, 35-50.
- KANTZER (L.) : I. L'enfant sourd; II. L'enfant demi-sourd; Maloine, Paris, 1950-1953.
- KELEMEN (G.), Embryopathies auriculaires; *Annals of O.R.L.*, 1959, 63, n° 3, 798-802.
- KINNEY (C.-E.), La pathologie de la surdité héréditaire; *Annals of O.R.L.*, 1950, 59, n° 4, 1117-1122.
- L'aggravation de l'audition chez des enfants partiellement sourds par des prothèses trop puissantes; *Annals of O.R.L.*, 1961, 70, n° 3, 828-835.
- KOHLER (C.) et THÉVENIN (L.), Quelques aspects des hypoacusies chez l'enfant; *Rev. d'O.N.O.*, 1951, 23, n° 8, 482-487.
- LAFON (J.-C.), Un problème d'actualité médico-sociale : les enfants mal-entendants; *Strasbourg Med.*, 1955, 6, n° 12, 711-719.
- Etude de la phonation dans les hypoacusies de l'enfance. Communication Xe Congrès de logopédie et phoniatrie; Barcelone, 1956.
- L'enfant mal-entendant et le retard d'intégration phonétique; *Strasbourg Med.*, 1957, 8, n° 11, 952-961.
- La mesure de l'audition chez l'enfant; *Méd. et Hyg.*, 1963, 21, n° 611, 830-833.
- LAUMOND (D.), Problème de la surdité de perception évolutive chez l'enfant; *Rev. Laryng.*, 1961, n° 1/2, 23-63.
- LAUNAY (C.), Absence et retard du développement du langage; *Presse Méd.*, 1964, 72, n° 33, 1977-1978.
- LAUNAY (C.), MASPÉTIOL (R.) et GAUTIE (M.), Le problème de la prothèse auditive dans l'éducation pré-scolaire de l'enfant partiellement sourd; *Sem. Hôp. Paris*, 1957, n° 27, 1709-1715.
- LEMARIEY (A.), *Oto-Rhino-Laryngologie infantile*; Masson, éditeur, Paris, 1956.
- LEVINE (E.), Aspects psychiatriques et psychologiques de la surdité; *A.M.A., Annals of the deaf*, 1962, 107, n° 5, 530-543.
- LOWYS (M.), MOUNIER-KUHN (P.) et PRÉLOT (J.-P.), Etude statistique de l'audition dans une collectivité sanatoriale d'enfants; *J. Fr. O.R.L.*, 1959, 8, n° 8, 951-958.
- MARCO (J.), CIGES (M.) et LOPEZ (R.), Les méningites comme facteur étiologique des hypoacusies infantiles; *Rev. Esp. de oto-neuro-oft. y neurocir.*, 1959, 18, n° 105, 341-351.
- MARCUS (R.-E.), L'électroencéphalogramme dans la surdité et les troubles du langage chez l'enfant; *Archives of O.R.L.*, 1951, 7, n° 2, 134-146.
- MARCUS (R.-E.), GIBBS (E.-L.) et GIBBS (F.-A.), L'électroencéphalogramme dans le diagnostic du déficit auditif des très jeunes enfants; *Dis. Nerv. Syst.*, 1949, 10, 170-173.
- MARI (R.), Surdit  et troubles de langage chez l'enfant; *Méd. et Hyg.*, 1963, n° 611, 835.

- MARIE (J.), ROYER (P.) et HABIB (R.), La néphropathie hématurique héréditaire avec surdité; *Ann. de Péd.*, 1960, 36, n° 9, 557-571.
- MARQUET (J.), A propos des troubles auditifs chez les hypothyroïdiens; *Acta O.R.L. Belgica*, 1956, 10, n° 4, 423-438.
- MASPÉTIOL (R.), L'audiométrie objective. La surdité. Maloine, éditeur, Paris, 1952.
- L'éducation de l'enfant sourd par les parents; Paris, 1955.
 - Le dépistage précoce de la surdité dans les consultations de protection infantile, *Pédiatrie*, 1961, 16, n° 3, 311-312.
- MELON (J.), Quelques aspects cliniques et audiométriques des hypoacusies de l'enfance; *Acta O.R.L. Belgica*, 1958, 12, n° 5, 495-511.
- MICHAL-SMITH (H.), Une nouvelle approche des problèmes affectifs des enfants sourds; *J. of Speech and Hearing disorders*, 1962, 27, n° 3, 290-294.
- MORLEY (M.-E.), Le développement et les troubles du langage chez l'enfant; Londres, 1957.
- MOULONGUET (H.), Le dépistage des hypoacusies dans les écoles aux Etats-Unis; *Ann. d'O.L.*, 1952, 69, 41-47.
- MOUNIER-KUHN (P.), MARTIN (H.) et MORGON (A.), Les surdités familiales; *J. Fr. O.R.L.*, 1959, 8, n° 7, 837-864.
- MOUNIER-KUHN (P.), GAILLARD (J.) et CAJGFINGER (H.), A propos de 8 cas de surdité post-rubéolique; *J. Fr. O.R.L.*, 1960, 9, n° 1, 83-87.
- MOUNIER-KUHN (P.), TRENQUE (P.) et LAFON (J.-C.), Les troubles de l'audition chez l'enfant, et leur mesure; *Méd. Inf.*, N° spécial O.R.L., 1961.
- MOUNIER-KUHN (P.), GRIMAUD (R.), GIGNOUX (M.) et MARTIN (H.), avec la collaboration de PAUFIQUE (L.), BONAMOUR (G.), CORDIER (J.) et DUREUX (J.-B.), Troubles de l'appareil auditif et manifestations ophtalmologiques associées. Rapport au LIX^e Congrès de la Soc. Fr. d'O.R.L., Paris, 1962.
- MULLER (E.), L'enfant hypoacusique dans les écoles de sourds; *H.N.O.*, Berlin, 1956, 6, n° 8, 252-253.
- Difficultés de l'éducation des enfants sourds; *Archiv für O.N.K.*, 1962, 180, 255-258.
- MYKLEBUST (H.-R.), Troubles auditifs chez l'enfant. Grune et Stratton, éditeur, New-York, 1954.
- La psychologie de la surdité. Grune et Stratton, éditeur, New-York, 1960.
- NEMORIN (J.-L.), Dépistage des troubles auditifs en milieu scolaire; *Gaz. des Hôp.*, 1964, n° 13, 607-608.
- NESSER (E.), Possibilités et limites de l'appareillage individuel chez l'enfant d'âge pré-scolaire; *Archiv für O.N.K.*, 1962, 180, n° 2, 268-273.
- NICKOL (H.-J.), Etude comparative des degrés de surdité chez l'enfant en fonction du taux du bilirubine dans la maladie hémolytique; *Archiv für O.N.K.*, 1962, 180, n° 2, 216-219.
- O'CONNOR (C.), L'enfant sourd et dur d'oreille; *Ann. of O.R.L.*, 1951, 60, n° 4, 1039-1044.
- OLÉRON (P.), Etude sur les capacités intellectuelles des sourds-muets; *Ann. Psychol.*, 1949, n° 47-48, 136-155.
- Les sourds-muets. Presses Universitaires; Paris, 1950.
 - L'examen de l'intelligence chez les déficients auditifs; *Rev. de psychol. appliquée*, 1951, 1, n° 4, 249-266.
- OWRID (H.-L.), Mesure du langage parlé chez le jeune enfant sourd; *The teacher of the Deaf*, 1960, 58, n° 343, 24-34, et n° 344, 124-128.
- PARTSCH (C.) et NICKOL (H.-J.), Erythroblastose fœtale et surdité; *Arch. für O.N.K.*, 1961, 177 396-403.
- PAULS (M.), HARDY (P.) et HARDY (W.), Gène de l'audition chez l'enfant d'âge pré-scolaire; *Laryngoscope*, 1953, 63, n° 6, 534-544.

- PERDONCINI (G.), Théorie et pratique de rééducation auditive; *J. Fr. O.R.L.*, 1958, 7, n° 2, 265-274.
- PERDONCINI (G.), GRASSET (A.) et MOOR (L.), L'éducation des enfants sourds par voie audio-phonologique; *Rev. Neuropsychiat. inf.*, 1960, n° 5/6, 226-233.
- PERSILLON (A.), LAFON (J.-Cl.) et CAJGFINGER (H.), Contribution statistique à l'étiologie des surdités congénitales. Communic. au LVIII^e Congrès de la Soc. Fr. d'O.R.L., Paris, 1959.
- PORTMANN (M.) et PORTMANN (Mme C.), Précis d'audiométrie clinique. Masson, éditeur, Paris, 1964.
- Les surdités méconnues de l'enfance; *Rev. d'O.N.O.*, 1954, 26, n° 3, 175-177.
- PORTMANN (M.) et DAVID (J.-L.), Le facteur héréditaire dans les surdités; *Rev. Laryng.*, 1957, n° 3/4, 205-206.
- PORTMANN (M.), PORTMANN (Mme C.) et TAILLEFER (O.), L'électro-acoustique et l'enfant sourd; *J. Méd. Bordeaux*, 1952, 129, n° 11, 205.
- PRÉLOT (J.-P.), Etude critique des techniques de mesure de l'audition chez l'enfant; Thèse, Lyon, 1961.
- RABINOVITCH (L.) et CHEJA (R.), La psychologie de l'enfant sourd et hypoacoustique sévère; *An. Fonologia y audiología*, 1957, 2, n° 2, 25-28.
- RADZIMINSKI (A.), PIOTROWSKI (W.) et MADZIMINSKI (B.), Effets de l'influence de l'ouïe défectueuse chez les écoliers, sur leur développement social et leur progrès dans les études; *Rev. Laryng.*, 1958, n° 7/8, 518-530.
- RAMEL (R.) et KOHLER (C.), L'enfant sourd et le problème scolaire; *Rev. Prat.*, 1962, 12, n° 23, 2541-2544.
- Pédagogie du malentendant et du demi-sourd; *Revue Neuropsychiat. inf.* 1963, 11, n° 1/2, 1-6.
- REBATTU (J.-P.), Les problèmes posés par l'enfant malentendant en milieu scolaire; *Rev. Méd. Hyg. et Méd. Scol. et Univ.*; Paris, 1961, 14, n° 3, 139.
- REBATTU (J.-P.), LESNE (G.) et MÉGARD (M.), Streptomycine, barrière placentaire et troubles cochléo-vestibulaire; *J. Fr. O.L.*, 1960, 9, n° 4, 411-420.
- REYNIER (de) (J.-P.), Le rôle des tests psycho-pédagogiques dans la classification des surdi-mutités; *Ann. O.R.L.*, 1959, 76, n° 12, 1044-1050.
- L'appareillage acoustique des enfants malentendants; *Praxis*, 1963, 52, n° 35, 1061-1062.
- Rôle et diagnostic de la surdité dans les troubles du langage; *Conf. neurol.*, 1963, 23, 108-120.
- Surdités brusques chez l'enfant; *Practica O.R.L.*, 1964, 1, 63-70.
- SADEK-KHALIL (Mme D.), L'acquisition du langage chez des sujets ayant une perte auditive; *Bull. Soc. A. Binet*, 1957, 3, 435.
- SATALOFF (J.), Le traumatisme acoustique chez l'enfant; *Ann. of O.R.L.*, 1952, 61, n° 1.
- SCHEER (A.-A.), La rééducation des « durs d'oreille »; *J. Intern. Coll. Surg.*, 1956, 26, n° 5, 603-614.
- SCHMIDT (H.), Problème de la scolarité chez l'enfant dur d'oreille; *Archiv. für O.N.K.*, 1961, 177, n° 2, 522-526.
- SCHNEEGANS (E.), Agents étiologiques de malformations congénitales; *Strasbourg Méd.*, 1964, 15, n° 10, 931-934.
- SCOTT-MONCRIEFF, Surdité de perception dans l'enfance; *Laryngoscope*, 1952, 62, n° 10, 1081-1088.
- SCURI (D.), Le langage de l'enfant entendant et du sourd-muet; *Udito, Voce, Parola*, 1963, 6, n° 1, 45-86.
- SECRÉTAN (J.-P.), L'enfant malentendant et mal-parlant; *Praxis*, 1963, 52, n° 35, 1058-1059.
- SERRA (M.), Importance du dépistage des troubles auditifs chez l'enfant; *Arch. Ital. di Laryng.*, 1962, 70, n° 4, 269-272.

- SHERIDAN (M.) et coll., Symposium sur l'enfant sourd; *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1959, 52, n° 11, 913-928.
- SILVERMAN (S.), Soins non-médicaux des enfants avec troubles auditifs; *Trans. of A.M.A. Academy of opht. and oto-laryng.*, 1957, 61, n° 6, 723-726.
- L'éducation des enfants avec troubles auditifs; *J. of Ped.*, 1963, 62, n° 2, 254-260.
- SIMMONS (A.), Une comparaison du langage oral et écrit des enfants sourds et entendants; *Volta Rev.*, 1962, 64, n° 7, 417-421.
- STORA (R.), Sourds-muets et anormaux confrontés à l'aide du test d'arbres; *Biotypologie*, 1956, 17, n° 2, 94-101.
- STURTZ (G.) et BURKE (E.), Hématurie héréditaire, néphropathie et surdité; *New-England J. Med.*, 1956, 254, n° 24, 1123-1126.
- SUZUKI (T.), KAMIJO (Y.) et KIUCHI (S.), Tests auditifs chez le nouveau-né; *Ann. of O.R.L.*, 1964, 72, n° 4, 914-923.
- TAILLEFER (O.) et LAUMOND (D.), A propos de la scolarité des enfants malentendants. Expérience de classes adaptées; *Rev. Laryng.*, 1962, 83, 773-779.
- TAYLOR (I.-G.), Utilisation de l'électroencéphalogramme dans le diagnostic des problèmes auditifs; *Intern. Audiology*, 1963, 2, n° 1, 100-102.
- TEROL-FIGUEROLA (J.), Les prothèses auditives de stimulation mono- et binauriculaires chez les enfants demi-sourds; *Acta O.R.L. Iber. Amer.*, 1961, 12, n° 4, 268-282.
- THOMAS (R.), Le dépistage des surdités de l'enfance et leur rééducation; *L'Hôpital*, 1955, 43, n° 652, 506-508.
- THOMAS (R.) et TRONCHE (A.), Sourds, demi-sourds et malentendants à l'âge scolaire et préscolaire; *L'Hôpital*, 1957, 46, n° 671, 372-374.
- TORRES-GASSO (J.-M.), L'audition et le langage des enfants demi-sourds; *Clinica Auxiliar*, 1956, n° 29.
- La rééducation des enfants demi-sourds. Nécessité de les séparer des sourds-muets; *Acta O.R.L. Iber.-Amer.*, 1957, 8, n° 5, 507-519.
- TRENQUE (Mme L.), Audiométrie et diagnostic différentiel du retardé du langage; *J. Fr. O.R.L.*, 1958, 7, n° 1, 25-42.
- TRENQUE (P.), et TRENQUE (Mme L.), L'enfant sourd et l'enfant demi-sourd. Quelques points capitaux pour le diagnostic, l'orientation et l'évaluation de l'invalidité; *J. Fr. O.R.L.*, 1953, 2, n° 8, 738-745.
- VERGES-LLARDENT (R.), Le syndrome de l'hypoacousie scolaire méconnue; *Rev. Laryng.*, 1959, 80, n° 11, 950-955.
- VERNON Mc. CAY, L'enfant sourd avec lésions cérébrales (atteinte neurologique) : une discussion de la signification du problème, de ses symptômes, de ses causes; *A.M.A., Ann. of the Deaf*, 1961, 106, n° 2, 239-250.
- VUILLEMEY (P.), Comment se comportent les sourds devant la scolarité; *Ann. O.L.*, 1954, 71, n° 10, 809-814.
- WEDENBERG (E.), Tests d'audiométrie objective chez les enfants non-coopérants; *Acta oto-laryng.*, Suppl. 175, 1963, 5-127.
- WHETNALL (E.), Le développement de l'audition résiduelle chez l'enfant sourd; *J. of Laryng.*, 1956, 70, n° 11, 630-647.
- WISHART (S.), L'enfant dur d'oreille; *Ann. of O.R.L.*, 1954, 63, n° 2, 378-393.
- WOOD (N.), Langage dans le développement de la personnalité; *Volta Rev.*, 1960, 62, n° 7, 321-322.
- YAMAMOTO (K.), NISHIKAWA (H.), NAGATA (M.) et ITAKURA (S.), Tests d'audiométrie objective chez le jeune enfant et le sourd; *Nagoya J. Med. Sci.*, 1953, 16, 79-84.
- YENRICK (D.), Tendances actuelles dans l'éducation des sourds; *Arch. of O.R.L.*, 1956, 64, 341-345.

TABLE DES MATIERES

Introduction	17
CHAPITRE I : Etiologie	23
CHAPITRE II : Le diagnostic clinique	41
CHAPITRE III : Le diagnostic audiométrique	57
CHAPITRE IV : Le diagnostic orthophonique	71
CHAPITRE V : Le diagnostic neuro-psychiatrique - L'intelligence - Le Développement affectif - L'entourage	89
CHAPITRE VI : L'orientation éducative	99
Conclusions	113
Bibliographie	115

Imp. AUDIN — LYON

